LANE MEDICAL LIBRARY STANFORD
L333 .M33 2 OLD
Travaux et memoires.
24503215748

LANE

MEDICAL LIBRARY

SEAL OF THE LELAND STANFORD JUNIOR UNIVERSITY
SEMPER VIRENS
1885

LEVI COOPER LANE FUND

TRAVAUX

ET

MÉMOIRES

TOME DEUXIÈME

PRÉCÉDEMMENT PARU :

TOME I. — *1 volume in-8 cavalier de 360 pages, avec figures, Paris 1926* . . . . . 30 fr.

SOMMAIRE DU TOME I : L'APHASIE. — L'ACROMÉGALIE. — LA SPONDYLOSE RHIZOMÉLIQUE. — L'OSTÉO-ATHROPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE. — LA DYSOSTOSE CLEIDO-CRANIENNE HÉRÉDITAIRE. — L'ACHONDROPLASIE CHEZ L'ADULTE.

PIERRE MARIE

TRAVAUX

ET

MÉMOIRES

TOME DEUXIÈME

AMYOTROPHIE CHARCOT MARIE — HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE
LES LACUNAIRES

TRAVAUX DIVERS SUR L'ENCÉPHALE
INFECTIONS ET MALADIES NERVEUSES
MALADIES DE LA MOELLE
VARIA

MASSON ET Cie ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, PARIS
1928

MP

-.- *Tous droits de traduction* -:-
de reproduction et d'adaptation
-:- *réservés pour tous pays* -:-

W33
V.2
1928

AMYOTROPHIE CHARCOT MARIE

I

AMYOTROPHIE CHARCOT MARIE

SUR UNE FORME PARTICULIÈRE D'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE SOUVENT FAMILIALE DÉBUTANT PAR LES PIEDS ET LES JAMBES ET ATTEIGNANT PLUS TARD LES MAINS[1]

I

L'atrophie musculaire progressive semble devoir de plus en plus se morceler en groupes secondaires dont le nombre s'accroît, en même temps que l'observation clinique des faits devient plus attentive et plus précise.

La forme d'atrophie musculaire qui fait l'objet de ce travail nous paraît présenter des caractères assez définis et assez stables pour mériter une description spéciale et une place à part dans les cadres nosographiques.

Pendant l'année qui vient de s'écouler, nous avons eu l'occasion d'observer cinq malades atteints de cette affection; c'est d'après les symptômes présentés par eux que nous décrirons celle-ci; nous

(1) Publié dans la *Revue de Médecine*, t. VI, février 1886, sous la signature de J.-M. Charcot et Pierre Marie.

Cette forme familiale d'Amyotrophie est désignée en France sous le nom *d'Amyotrophie Charcot-Marie*.

Cette même maladie a été décrite en Angleterre par Tooth sous le nom de *Peroneal type of muscular atrophy* et par Hoffmann en Allemagne, sous le nom de *Neurotische Muskelatrophie*.

Les publications de ces deux auteurs étrangers sont notablement postérieures à la description de MM. Charcot et Pierre Marie.

En 1899 M. le Dr Sainton a fait, à Bicêtre, dans le Service de M. Pierre Marie, sa thèse sur cette entité morbide; ce travail d'ensemble est des plus importants.

aurons aussi recours, quand cela sera nécessaire, aux observations analogues publiées par d'autres auteurs.

Voici d'abord les observations de nos cinq malades (1) :

Obs. I. — Maxime W..., neuf ans. Aucun antécédent héréditaire; son frère, plus âgé de trois ou quatre ans, ne présente aucune trace d'atrophie musculaire.

Maxime aurait eu des convulsions dans la première ou deuxième année; à cinq ans auraient commencé à se montrer les premiers signes de faiblesse du côté des membres inférieurs; les pieds se tournaient quand il marchait, la face plantaire regardant tout à fait en dedans. A ce moment, on lui a mis des appareils, les pieds ont semblé un peu redressés, mais cela semble assez incertain, car, en somme, l'affaiblissement a été tout à fait progressif; les mains n'auraient commencé à se prendre qu'à l'âge de sept ans. Le petit malade ne sait pas quels mouvements ont été le plus difficiles au début.

Les deux pieds sont tombants, la pointe assez fortement inclinée en dedans, avec une rotation du pied suivant l'axe antéro-postérieur, de façon que la plante regarde en dedans, le dos du pied en dehors.

Les deux jambes sont très diminuées de volume, le mollet n'existe plus, la masse antéro-externe ne fait aucune saillie; à la palpation, on ne retrouve presque aucune trace des muscles du mollet.

Circonférence, partie moyenne de la jambe à l'union de la moitié supérieure et de la moitié inférieure du tibia : 16 centimètres.

L'atrophie existe aussi à la cuisse, mais est absolument localisée au-dessus du genou sur une hauteur d'environ 5 centimètres au-dessus de la rotule : c'est une atrophie en jarretière; grâce à l'atrophie de la partie inférieure de la cuisse et à celle de la jambe, les condyles internes deviennent extrêmement saillants, et, quand les jambes sont rapprochées l'une de l'autre, il reste un grand espace vide entre les deux cuisses et les deux jambes; à la place qui devrait être remplie par le vaste interne existe ainsi une dépression considérable.

Circonférence à 4 centimètres au-dessus de la rotule : 20 centimètres.

La partie supérieure des cuisses, les fesses, les muscles antérieurs et postérieurs du tronc, les muscles des épaules, ne présentent aucune atrophie.

Aux extrémités supérieures, pas d'atrophie des bras, pas d'atrophie notable de la partie supérieure de l'avant-bras, mais atrophie du tiers inférieur de celui-ci (à ce niveau, l'espace interosseux est beaucoup plus apparent qu'à l'état normal), et surtout atrophie des mains.

Circonférence du bras : à la partie moyenne de l'humérus, 0 m. 17; — de l'avant-bras au tiers supérieur, 0 m. 165; — à la partie inférieure au-dessus des épiphyses, 0 m. 112.

(1) Les photographies reproduites dans ce travail ont été faites dans le laboratoire de la Salpêtrière, par M. A. Londe.

L'une et l'autre mains ont tout à fait l'apparence de la griffe des interosseux. Aplatissement considérable de l'éminence thénar; aplatissement un peu moins considérable, mais très marqué cependant, de l'éminence hypothénar; saillie des têtes des métacarpiens rendant la main creuse; extension de la première phalange; flexion des deux autres. Les tendons des fléchisseurs sont assez nettement apparents dans la paume de la main.

Sur le dos de la main, l'enfoncement des espaces interosseux est très

Fig. 1. — Les jambes sont atrophiées, on voit nettement, surtout sur la jambe droite, l' « atrophie en jarretière. »

peu apparent; mais tout le dos de la main est plat, et le pouce se trouve porté sur le même plan que celle-ci.

Aucun mouvement n'existe plus ni dans les orteils, ni dans le pied.

Le mouvement d'extension de la jambe sur la cuisse est bien conservé, mais on remarque, en le faisant exécuter, que c'est presque uniquement le droit antérieur qui résiste, un peu aussi le vaste externe, mais que le vaste interne est presque tout à fait absent. La flexion de la jambe sur la cuisse se fait bien, elle aussi; mais, dans ce mouvement, on sent beaucoup plus nettement les muscles de la partie interne du jarret que ceux de la partie externe, et il semble que l'action du biceps soit en partie affaiblie. — Les adducteurs sont manifestement conservés. C'est à cela qu'est due la conservation du volume de la partie interne de la cuisse dans ses deux tiers supérieurs. L'abduction des cuisses est normale.

Flexion de la cuisse sur le bassin bonne; mouvements de rotation internes et externes de la cuisse bons.

Les muscles fléchisseurs, les extenseurs du tronc et de la tête ont une vigueur normale.

Tous les muscles de l'épaule ont très bien conservé leur action; de même le trapèze, les pectoraux. — Le biceps est intact, le triceps aussi; le long supinateur fait une saillie normale dans la flexion.

Les fléchisseurs des doigts, de l'un et l'autre côté, sont énergiques. L'extension du corps ne semble pas notablement affaiblie; de même pour la flexion du carpe. — L'action du fléchisseur long du pouce est peut-être un peu diminuée, mais c'est surtout celle de l'abducteur et des extenseurs propres qui est affaiblie. Il semble aussi que l'extenseur commun des doigts soit assez notablement affaibli. La supination et la pronation sont normales. Sensibilité normale aux membres inférieurs et aux supérieurs, à la piqûre et à la température.

Les réflexes cutanés sont bien conservés ainsi que le réflexe crémastérien. La percussion du tendon rotulien détermine une légère contraction du droit antérieur, contraction qui n'est pas assez forte pour amener un déplacement de la jambe; par le procédé de Jendrassik, on renforce notablement cette contraction. — La percussion directe du muscle donne lieu à des contractions peu nettes aux cuisses, plus nettes sur le deltoïde et les muscles du bras, nulles sur les muscles de la jambe.

Lorsqu'il marche, il steppe d'une façon très marquée et cela surtout lorsqu'il n'a pas ses bottines, la pointe du pied étant tombante, il la jette en avant, en lui faisant décrire un arc de cercle à concavité interne. Lorsqu'il veut rester debout immobile, cela lui est impossible, à moins de s'appuyer avec les mains; sans cela, il est dans un équilibre instable et est obligé pour ne pas tomber de piétiner sur place et de faire des mouvements de flexion et d'extension continuels des jambes.

Lorsqu'il est par terre, il se relève sans présenter aucun des caractères propres aux pseudo-hypertrophiques.

Les mouvements des mains sont très limités, ainsi qu'on le conçoit, avec une déformation en griffe aussi prononcée; il ne peut s'habiller seul en entier, l'adduction du pouce, l'extension des doigts et la flexion de la première phalange font absolument défaut, il ne peut ni écarter ni rapprocher ses doigts. L'extension et la flexion de la main sont relativement assez énergiques.

Il existe des mouvements fibrillaires nets aux muscles de l'avant-bras se traduisant surtout par des mouvements des muscles du pouce; il en existe aussi dans les muscles de la cuisse.

Les membres inférieurs sont froids et un peu violacés; les supérieurs sont très froids. Lorsqu'on fait faire un mouvement énergique au petit malade, il est sujet à être pris de crampes aux muscles des cuisses et aux muscles des avant-bras.

L'examen électrique, assez difficile d'ailleurs, vu l'indocilité du petit

malade, pratiqué par M. R. Vigouroux, a donné les résultats suivants :

Les muscles du pied et de la jambe ne répondent plus à aucun courant,

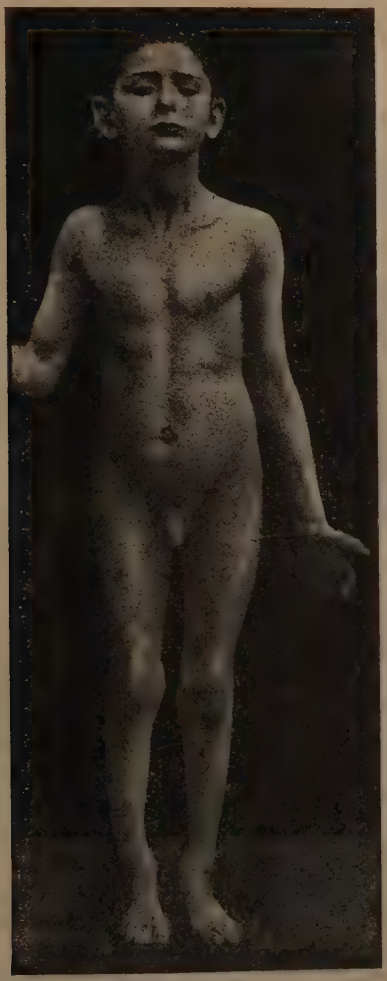


Fig. 2. — « Atrophie en jarretière » au-dessus des genoux. Atrophie des jambes, déformation des pieds. Atrophie de la main.

sauf les jumeaux, 20 El. 65 degrés, ASZ > KSZ; au courant faradique 50 millimètres, ces derniers muscles ne se contractent pas non plus.

A la cuisse :

Droit antérieur, Farad. 75 millimètres, bonne contraction; 20 El. 65 degrés, KSZ > ASZ.

Vaste externe, *idem.*

Vaste interne, Farad. 65 millimètres, pas de contraction; 20 El. 100 degrés, pas de contraction.

Au membre supérieur :

Tous les interosseux dorsaux, Farad. 75 mm. = 0.

1er, 3e, 4e interosseux dorsaux, 20 El. 30° = 0.

2e interosseux dorsal, 20 El. 15°, ASZ seul.

Muscles thénar, 25 El. 50° = 0, Farad. 50 mm = 0.

Muscles hypothénar, *idem.*

Résistance de ces derniers muscles au courant faradique, 24 El. 45°.

Extenseur commun des doigts, Farad. 90 millimètres, bonne contraction.

Radiaux, *idem,*

Grand palmaire, Farad. 90 millimètres, contraction médiocre; galvanique normale.

Fléchisseur superficiel des doigts, *idem*, bonne contraction.

Long abducteur du pouce, 80 millimètres, pas de contraction; galvaniquement, pas de contraction.

Long extenseur du pouce, 80 millimètres, très faible.

Extenseur propre de l'index, 80 millimètres, pas de contraction; galvaniquement, KSZ > ASZ.

Nous donnons en tête de notre travail cette observation, bien qu'en réalité ce malade ait été le dernier que nous ayons pu observer, parce que c'est certainement lui qui présentait au maximum d'intensité les symptômes qui caractérisent l'affection que nous nous sommes proposé de décrire; chez lui, en effet, l'atrophie musculaire et les troubles fonctionnels qui en dépendent, ont acquis un degré qu'il est rare de constater aussi nettement; on pourra, dans les figures ci-jointes, se faire une idée de la diminution de volume des masses musculaires des jambes, notamment des mollets, et de l'attitude vicieuse des pieds par suite de la disparition des muscles qui président à leurs mouvements.

Obs. II (1). — H. X..., garçon de onze ans et demi. Le début de l'affection s'est fait vers l'âge de trois ou quatre ans. C'est d'abord à droite qu'on a vu le gros orteil, puis les autres orteils perdre de leur force et rester fléchis; peu de temps après, les orteils du pied gauche présentèrent le même affaiblissement; il arrivait souvent au petit malade de tomber : ce sont ces chutes fréquentes qui appelèrent l'attention des parents sur l'état des jambes de leur fils.

Quelque temps après, il fut pris d'une bronchite grave qui le retint plu-

(1) Cette observation et la suivante ont été prises avec l'obligeant concours de M. le Dr d'Ornellas, qui donnait ses soins à ces deux malades.

sieurs mois au lit ou à la chambre; lorsqu'il sortit de nouveau, l'impotence des membres supérieurs avait beaucoup augmenté.

Actuellement, ce qui frappe le plus quand le malade est nu, c'est la diminution considérable du volume des jambes; le mollet a à peu près entièrement disparu, la jambe est devenue presque cylindrique, le diamètre

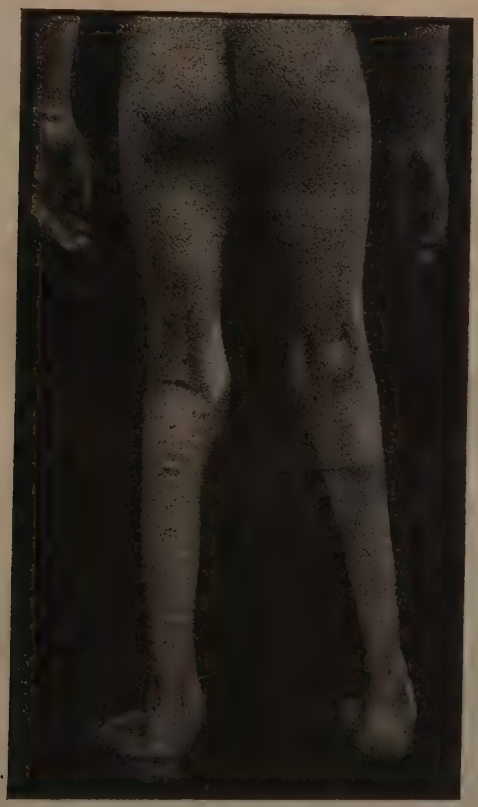


Fig. 3. — « Atrophie en jarretière » au-dessus des genoux. Atrophie des jambes avec disparition des mollets. Déformation et déviation des pieds.

de sa partie supérieure n'étant guère plus fort que celui de sa partie inférieure. Quant à la cuisse, elle a dans ses deux tiers supérieurs conservé un volume à peu près normal; mais, dans son tiers inférieur, surtout au niveau de la jarretière, elle est notablement amaigrie; il existe à cette hauteur une concavité interne qui contribue à exagérer considérablement la saillie faite par le condyle interne du fémur, surtout pour celui de droite.

Circonférence de la jambe à sa partie moyenne : à droite, 19 centimètres; à gauche, 18,5.

Au-dessous de la tubérosité du tibia : à droite; 22,5; à gauche, 21,5.

Circonférence de la cuisse à la partie moyenne : à droite, 31,5; à gauche, 32,5.

Idem au-dessus du genou au niveau de la jarretière : à droite, 22,5; à gauche, 24.

Quant aux pieds, ils sont pendants et déformés, surtout le droit; ils décrivent une concavité tournée en dedans (varus non équin); l'astragale et les os du tarse font une saillie anormale sur le dos du pied; lorsque le malade est debout, la direction des pieds change, le pied gauche se met en valgus.

Les membres supérieurs sont, eux aussi, atteints; mains en griffe, atrophie des éminences thénar et hypothénar, et des interosseux. — Les avant-bras, eux, sont un peu grêles, mais c'est surtout à la partie inférieure que se voit nettement leur atrophie; les bras semblent, au contraire, avoir un volume tout à fait normal.

Fig. 4. — Amyotrophie très accentuée de la main.

Circonférence de l'avant-bras, partie moyenne : à droite. 14; à gauche, 14,5.

Circonférence du bras, partie moyenne : 16,5 des deux côtés.

Quant aux muscles eux-mêmes, voici ce que nous avons constaté au point de vue de leurs mouvements :

Les muscles propres du pied et ceux de la région antéro-externe de la jambe ne produisent plus le plus léger mouvement; il en est presque de même pour ceux de la région postérieure de la jambe; cependant, à droite, on arrive à constater encore une très légère tentative de flexion des orteils, les jumeaux se contractent aussi très faiblement, mais sans arriver à imprimer au talon une véritable élévation, ces derniers muscles d'ailleurs à la palpation sont très atrophiés, et ce n'est qu'à leur partie tout à fait supérieure qu'ils présentent une masse encore appréciable, celui de gauche est notablement plus faible et plus atrophié.

A la cuisse, les mouvements n'ont pas paru sensiblement affaiblis; flexion et extension de la jambe, flexion et extension de la cuisse, adduction et abduction.

Pour ce qui est des membres supérieurs, les mouvements des interosseux sont presque complètement anéantis, l'adduction du pouce, l'abduction du petit doigt sont très faibles, surtout à gauche. — Les fléchisseurs des doigts sont affaiblis, mais non aussi atteints que les muscles propres de la main. Dynamomètre : l'une ou l'autre main = 11 K. La flexion de l'index est notablement plus faible que celle des autres doigts; souvent celui-ci reste à demi-étendu. — La flexion, l'extension du carpe peuvent s'exécuter, mais sont affaiblies. — La pronation, la supination, l'adduction et l'abduction de la main sont plus vigoureuses; il est difficile de dire si elles sont inférieures à l'état normal. Le long supinateur est tout à fait intact.

Les muscles du *bras* sont normaux, tant au point de vue du volume qu'à celui de l'action. Il en est de même pour ceux de l'*épaule* et du tronc. Au *cou*, l'extension est très énergique; la flexion l'est moins, ce qui est d'ailleurs ordinaire, mais elle est assez peu forte pour que l'on se demande s'il n'y a pas là quelque chose de pathologique; l'action des sterno-mastoïdiens semble un peu faible.

A la *face*, un examen minutieux ne laisse rien constater du côté des orbiculaires des lèvres ou des paupières, sauf une très légère différence de volume entre les moitiés droite et gauche de la lèvre supérieure, mais cela ne semble pas être pathologique.

La *station debout* est difficile; le malade ne peut rester debout immobile; il est obligé pour garder l'équilibre de remuer constamment ses pieds par une sorte de piétinement incessant et assez spécial.

Dans la *marche*, le malade ne pouvant relever ses pieds est obligé de faire exclusivement usage des articulations du genou et de la hanche, et *steppe* d'une façon extrêmement marquée; il peut ainsi traverser une pièce, mais avec difficulté, et se fatigue rapidement.

Quand on le fait coucher par terre et qu'on lui dit de se relever, il exécute ce mouvement assez facilement et sans grimper aucunement après ses jambes.

Sur les muscles des mains (thénar, hypothénar) et sur les jumeaux on voit très nettement des *contractions fibrillaires*.

Jamais il n'a éprouvé de *douleur*; la sensibilité est intacte à la piqûre et à la température.

Le réflexe tendineux n'existe plus aux genoux, du moins quand on le recherche avec les méthodes habituelles et dans la journée; mais M. le Docteur d'Ornellas a remarqué que le matin, peu de temps après le sommeil, on pouvait quelquefois parvenir à provoquer ce réflexe; d'autre part, grâce au tour de main recommandé par E. Jendrassik, nous avons pu facilement produire ce réflexe, même à la fin de la journée.

Le *réflexe du triceps* brachial au coude existe des deux côtés.

La *contraction idiomusculaire* peut être provoquée sur les muscles sains ou sur ceux qui sont peu atteints; elle ne se trouve pas sur les muscles dans lesquels l'atrophie est très prononcée.

Le *réflexe crémastérien* existe nettement des deux côtés.

Les pieds et les jambes sont toujours *froids*; ils ont une certaine tendance à prendre une coloration plus rouge que le reste du corps.

Obs. III. — G. X... (1), garçon de sept ans, frère du précédent. C'est vers l'âge de sept ans qu'a débuté l'affection qui semble avoir frappé d'abord les péroniers latéraux, du moins parmi les muscles de la jambe, car, pour ce qui est des muscles intrinsèques, on ne peut obtenir aucun renseignement.

(1) La sœur de ces deux malades, âgée de neuf ans, ne présente absolument aucune trace d'atrophie.

Chez lui, comme chez son frère, existe une atrophie des muscles des jambes contrastant de la façon la plus nette avec le volume à peu près normal de la musculature de la cuisse; mais les altérations sont moins étendues, moins avancées que chez H. X...

Les pieds sont pendants et en varus, mais sans équinisme; il y a très certainement disparition de l'action des péroniers latéraux; le groupe des muscles de la région antéro-externe ne possède non plus aucun mouvement; a flexion dorsale du pied ou l'extension des orteils sont impossibles. Au contraire, la flexion plantaire du pied peut encore s'exécuter dans une certaine mesure, et pendant ce mouvement, on sent nettement la contraction des jumeaux. Il existe aussi quelques légers mouvements de flexion des orteils. — L'adduction du pied se fait assez bien; l'abduction au contraire est tout à fait nulle.

La flexion de la jambe sur la cuisse s'exécute bien; il en est de même de l'extension de la jambe sur la cuisse et de la flexion de la cuisse sur le bassin. L'adduction et l'abduction des cuisses sont énergiques.

Quant au volume des membres inférieurs, la diminution est très notable pour les jambes; mais, aux cuisses, elle ne se manifeste que par un peu d'aplatissement de la région interne un peu au-dessus du genou; cet aplatissement ne s'élève pas jusqu'à la racine du membre.

Jambe, circonférence, partie moyenne	17	centimètres
— plus grande circ. du mollet à gauche .	20	—
— — circ. du mollet à droite .	19	—
Cuisse — partie moyenne	28,7	—
Cuisse au-dessus du genou	21,8	—

La jambe droite est en général un peu moins grosse que la gauche, les muscles un peu plus flasques; il semble que la couche de tissu adipeux soit plus épaisse qu'à gauche; sur l'une et l'autre jambe, cette couche est d'ailleurs assez prononcée, et la palpation de la partie inférieure ou moyenne de la jambe donne assez bien la sensation de « peau d'orange »; au contraire, à la partie supérieure de celle-ci et à la cuisse, on peut sans difficulté faire des plis à la peau.

Les pieds sont très froids, un peu rouges, presque toujours humides, d'après le dire des personnes qui ont soin de l'enfant; il transpire plus des pieds que du corps; les ongles sont un peu striés en long, mais sans être hypertrophiés, ni irréguliers; les jambes sont, elles aussi, assez froides, et cela jusqu'au genou; à partir de celui-ci, la température redevient normale.

Les membres supérieurs semblent tout d'abord indemnes; l'enfant et les parents affirment qu'ils ne présentent rien d'anormal. A un examen plus attentif, on reconnaît facilement que G. X... peut à peine amener au contact la pulpe du pouce et celle du petit doigt, et ne peut résister à la moindre traction en sens inverse. — De plus, le petit doigt de la main gauche ne peut être rapproché des autres ; d'ailleurs, tous les doigts ne peuvent être écartés ou rapprochés les uns des autres avec la vigueur normale, le mou-

vement s'exécute tant bien que mal, mais sans aucune force; le pouce, au contraire, est très bien placé en abduction ou en extension (nous avons vu que l'adduction est très affaiblie).

Pas de déformation des mains.

Les mouvements de flexion et d'extension des doigts, ceux de flexion, d'extension, d'adduction et d'abduction du carpe s'exécutent bien, et il est difficile de dire si leur force est amoindrie; de même pour la pronation et la supination; l'extension et la flexion du bras sont tout à fait normales, la saillie du long supinateur très nette.

Au dynamomètre, l'enfant ne peut arriver pour l'une et l'autre main qu'à 7 kilogrammes; il est vrai que, l'instrument étant trop gros, il lui est difficile de le saisir; d'après lui, la main gauche serait plus faible que la droite.

Les muscles de la ceinture scapulaire, les pectoraux, les deltoïdes, etc., sont en bon état; aucune atrophie, aucune faiblesse; de même, pour les muscles du tronc et du cou.

Il existe des *contractions fibrillaires* surtout visibles au niveau du jumeau et du soléaire; aux mains nous n'avons pu en voir pendant les quelques minutes qu'il nous a été donné de consacrer à cet examen.

On produit la *contraction idiomusculaire* sur les jumeaux de chaque côté, mais non sur le groupe des muscles antéro-externes de la jambe; elle existe sur le triceps crural et sur les muscles situés au-dessus.

Le réflexe rotulien peut être provoqué, mais d'une façon assez irrégulière et quelquefois difficile à constater : cela tient en partie à ce que le petit malade ne laisse pas toujours sa jambe assez molle. — Au coude, le réflexe tendineux existe nettement.

La sensibilité est partout absolument intacte pour la piqûre et la température. Il n'a jamais existé de douleur.

Quand on fait marcher l'enfant, on constate qu'il steppe d'une façon extrêmement marquée, le pied droit est plus déformé et semble stepper plus encore que le gauche : quand G. X... est debout, il tient ses pieds écartés de 13 à 15 centimètres et piétine sur place; s'il essaye de les rapprocher ou de rester immobile, il ne peut conserver son équilibre. Quand il est couché par terre et qu'on lui dit de se relever, il le fait facilement et sans grimper après ses jambes.

Ce qu'il y a de particulièrement intéressant dans les deux observations qui précèdent, c'est ce fait que l'affection s'est montrée chez deux frères avec des caractères parfaitement analogues chez tous deux; nous avons vu que leur sœur n'en présente au contraire pas la moindre trace. Très accentuée chez l'aîné, l'atrophie l'est beaucoup moins chez le cadet, de telle sorte qu'on a là sous les yeux un tableau fort curieux de la maladie à des périodes différentes de son évolution. Très atteintes chez l'aîné, les mains le sont à peine chez le cadet, à tel point que ni l'enfant ni sa famille ne s'étaient aperçus

d'aucun trouble de ce côté et pensaient que les jambes étaient seules affectées. Chez ce dernier, encore, l'altération des muscles des jambes n'est pas tout à fait aussi prononcée que chez l'aîné et la contraction des jumeaux se fait encore d'une façon relativement assez énergique; il existe aussi quelques légers mouvements du côté des orteils, tandis que, lorsque la maladie est plus avancée, le pied est absolument inerte dans toutes ses parties; l'examen électrique n'a pu être fait.

Obs. IV. — D...., fille de vingt-quatre ans, célibataire, entre le 13 janvier 1885 dans le service de M. Charcot, à la Salpêtrière.

Antécédents héréditaires. — Grand-père maternel mort à quatre-vingt-quatre ans, était paralysé depuis l'âge de soixante-neuf ans; suivant toute vraisemblance, hémiplégique. Oncle paternel mort en peu de temps à la suite d'une affection cardiaque.

Antécédents personnels. — Rougeole à trois ans. Entre sept et quatorze ans envies de dormir surtout le matin, suivies quelquefois de vomissements; pendant cette période, il lui est arrivé d'uriner dans son lit, en dormant. A quatorze ans, avec l'établissement des règles, disparition de ces troubles, et à cette époque, la malade aurait noté un manque de résistance et de solidité au niveau de l'articulation tibio-tarsienne droite; elle faisait des faux pas, et cette faiblesse s'est accrue très lentement. A dix-huit ans, le genou est pris, et ensuite le membre inférieur gauche devient presque aussi faible que le droit. Elle dit que dès cette époque ses membres inférieurs ont diminué de volume dans les segments inférieurs. Jamais de faux pas pour le pied gauche.

A dix-neuf ans environ, les éminences thénar et hypothénar se réduisent de volume peu à peu en commençant de même par le membre droit. Peu de temps après, le membre gauche est envahi dans un ordre semblable. Jamais de fièvre. Céphalée fréquente et empêchant parfois le sommeil. L'appétit n'a jamais manqué; depuis quinze mois, légère constipation, qui dernièrement est devenue plus marquée.

État actuel, octobre 1885. — La face est normale, les rides du front sont un peu plus accentués à droite. Nez un peu porté à droite; elle peut exécuter tous les mouvements avec les lèvres. Il n'y a pas de parésie de l'orbiculaire des lèvres, non plus que pour le frontal, le sourcilier et l'orbiculaire des paupières; tous les mouvements de la mâchoire sont normaux. Au repos, quelques légers tressaillements dans les muscles de la face; mouvements des yeux et des paupières normaux. La langue a un volume normal et fait tous les mouvements.

Volume du bras et de l'avant-bras normal; celui de l'avant-bras semble cependant un peu au-dessous de ce qu'il devrait être par rapport à celui du bras.

Bras gauche, au niveau du bord supérieur du tendon du grand pectoral,

0 m. 31 de circonférence, et au niveau de la partie moyenne, 0 m. 265. Plus grande circonférence de l'avant-bras, 0 m. 245.

Bras droit, au niveau du tendon du grand pectoral, 0 m. 305 ; à la partie moyenne, 0 m. 275 ; plus grande circonférence de l'avant-bras, 0 m. 240.

Les deux mains présentent une atrophie notable ; un peu plus forte à droite qu'à gauche, l'éminence thénar est très diminuée, surtout au niveau du court adducteur du pouce. L'abducteur du pouce est aussi atrophié ; la malade ne peut de la main droite joindre le pouce et le petit doigt ; à gauche elle le peut, mais au moyen d'un artifice, en fléchissant le petit doigt et le pouce de telle façon que la distance à parcourir se trouve diminuée. L'éminence hypothénar est, elle aussi, atrophiée mais à un degré moindre. Toute la paume de la main est d'ailleurs aplatie sans qu'il y ait cependant de dépression au niveau des espaces interosseux. Il n'y a nullement apparence de griffe : la flexion des interosseux se fait bien, mais la malade ne peut résister ni à l'extension passive des premières phalanges, ni à la flexion passive des deux dernières ; il y a aussi une diminution notable de la force dans l'action de rapprocher ou d'écarter les doigts ; ces différents mouvements deviennent d'ailleurs beaucoup plus difficiles lorsque la malade a froid. Des deux côtés, mais surtout à droite, la flexion du carpe est affaiblie, de même pour les fléchisseurs des doigts et le long fléchisseur du pouce, tandis que l'extension, l'abduction et l'adduction du carpe se font assez bien ; les muscles longs du pouce semblent à peu près normaux. Le long supinateur se contracte très bien, les muscles biceps, brachial antérieur, triceps, deltoïde, pectoral sont tout à fait intacts, ainsi que les muscles de l'épaule et du tronc.

Pas de déviation des omoplates.

Dynamomètre, main droite	24 k.
Dynamomètre, main gauche.	25 k.

Les pieds sont pendants et excavés sur leur bord interne ; les orteils dans une flexion moyenne telle que, dans la station debout, la direction des ongles est presque verticale. La malade ne peut imprimer aucun mouvement à ses orteils ; quelquefois cependant, lorsqu'elle a bien chaud, elle peut remuer un peu le gros orteil droit. Il n'y a non plus pour le pied aucun mouvement de flexion, d'extension ou de latéralité ; on ne constate pas l'existence de rétraction fibreuse nette dans l'articulation tibio-tarsienne, sauf peut-être un peu quand on fait l'extension dorsale ; le tendon d'Achille résiste alors un peu ; la courbure du pied semble ne pouvoir être complètement effacée par le mouvement d'extension.

Les jambes sont grêles et leur volume contraste d'une façon frappante avec celui des cuisses. Le mollet est peu accusé ; les muscles de la région antéro-externe sont eux aussi diminués de volume. Les jambes ont une apparence conique, c'est-à-dire que la circonférence au niveau du plateau du tibia est plus forte qu'à la partie moyenne, vu la disparition du mollet.

Les cuisses sont très volumineuses, du moins à leurs parties supérieure

et moyenne, car, à la partie inférieure, au-dessus de la rotule elles ont certainement éprouvé un degré d'atrophie assez marqué; il existe à ce niveau un léger aplatissement de la région interne.

Fig. 5. — Amyotrophie très marquée des jambes avec conservation relative des cuisses.

La flexion et l'extension de la jambe sur la cuisse s'effectuent avec vigueur, de même que l'abduction et l'adduction.

La flexion et l'extension de la cuisse sur le bassin sont normales.

Circonférence de la cuisse à 12 centimètres au-dessous de l'épine iliaque antéro-supérieure — à gauche 61 centimètres — à droite 59 centimètres.

Idem, à 3 centimètres au-dessus de la base de la rotule — à gauche 39 centimètres — à droite 37 centimètres. Plus grande circonférence du mollet — à gauche 30 centimètres — à droite 27 centimètres.

Fig. 6. — Amyotrophie des jambes et de la main.

Les autres muscles du corps ne présentent rien de pathologique. Tous les mouvements de la mâchoire sont normaux. Les deux sterno-mastoïdiens se contractent bien et résistent aux mouvements passifs; de même pour la

flexion latérale de la tête ; mouvements du trapèze normaux pour toutes les portions de ce muscle. Les mouvements d'élévation du bras se font bien, mais la résistance n'est peut-être pas très grande. Les grands pectoraux manœuvrent bien et résistent également ; le mouvement du grand dorsal se fait bien ; de même pour les rhomboïdes.

Quand on fait coucher la malade par terre tout de son long sur le dos et qu'on lui commande de se soulever, on remarque que la contraction des droits de l'abdomen se fait bien et qu'il n'y pas de dépression au niveau de la ligne blanche ; mais, une fois qu'elle a atteint la position assise, il lui est très difficile de se mettre sur les deux genoux d'abord, puis sur un seul, et, une fois qu'elle est dans cette position, elle ne peut, même en s'appuyant fortement sur le genou relevé, se mettre complètement debout, par suite de la faiblesse des muscles des jambes et aussi un peu sans doute de ceux des cuisses, sans que d'ailleurs dans son attitude rien ne rappelle même de loin celle des pseudo-hypertrophiques. Quand on la fait mettre à quatre pattes, elle redresse parfaitement le tronc sans prendre aucun point d'appui ni sur elle ni autour d'elle. Quand elle marche, elle steppe d'une façon très marquée par suite de l'impossibilité où elle est de relever la pointe du pied ; il lui est encore plus difficile de marcher nu-pieds, car alors le pied n'est plus soutenu du tout ; elle ne peut marcher longtemps, se fatigue très vite, éprouve aussi une certaine peine à rester debout immobile, et, pour conserver son équilibre, est obligée de changer constamment ses pieds de place.

La sensibilité est absolument intacte dans tous ses modes, seulement un peu émoussée quelquefois lorsque les extrémités sont trop froides. — Aux pieds et aux jambes, en effet, la température est remarquablement abaissée, et, chose singulière, cet abaissement est pour ainsi dire tout à fait correspondant aux parties atrophiées ; en effet, à partir de la région au-dessus du genou, la température redevient normale, la différence qui existe entre la partie supérieure de la jambe et la partie inférieure de la cuisse est parfaitement sensible à la main. Les pieds et les jambes ont aussi une certaine tendance à la cyanose.

Les réflexes cutanés existent.

Les réflexes rotuliens sont abolis ; il existe de légers réflexes pour le tendon du triceps brachial ; ceux du poignet sont nuls ou très faibles.

La contraction idiomusculaire peut être obtenue à l'avant-bras et au bras, pas du tout à la jambe, nulle ou très faible à la cuisse.

La malade se plaint d'éprouver assez souvent des crampes dans différents muscles, mais surtout dans les muscles de la cuisse ; ces crampes surviennent ordinairement à l'occasion des mouvements volontaires ; elles sont aussi plus fréquentes dans la nuit qui suit chaque séance d'électrisation.

On constate des secousses fibrillaires très nettes sur les muscles propres des mains ; il n'y en a pas aux pieds ni aux jambes ; peut-être en existe-t-il aux avant-bras et aux cuisses, mais elles sont peu nettes et on ne peut rien affirmer à cet égard ; il n'y en a pas trace sur les muscles des bras ou des épaules.

L'examen électrique fait par M. R. Vigouroux a donné les résultats consignés plus bas. M. Vigouroux conclut d'une façon très catégorique en faveur de l'existence de la réaction de dégénérescence pour un certain nombre de muscles propres de la main, réaction caractérisée par la prédominance de ASZ et par la lenteur de la contraction, en même temps que par l'absence de la contractilité faradique.

D. — N. accessoire, 6 Él. 30 degrés KSZ > ASZ.
G. — N. accessoire, 6 Él. 20 degrés KSZ > ASZ.
D. — N. radial, 12 Él. 70 degrés KSZ dans l'extenseur de l'index.
G. — N. radial, 12 Él. 80 degrés KSZ dans les radiaux.
D. — M. L. supin., 100 millimètres.
G. — L. supin., 90 millimètres.
D. — 1er rad. ext., 90 millimètres.
D. — 2e rad. ext., 85 millimètres.
G. — 1er et 2e rad. ext., 90 millimètres.
D. — Ext. comm. doigts, 95 milimètres.
G. — Ext. comm. doigts, 90 millimètres.
D. — Cubital post., 100 millimètres.
G. — Cubital post., 95 millimètres.
D. G. — Long abd. de pouce, 95 millimètres.
D. G. — Court extenseur, 90 millimètres.
D. — Long extenseur, 90 millimètres.
G. — Long extenseur, 90 millimètres.
D. G. — Ext. pr. de l'index, rien faradiquement et galvaniquement.
D. G. — 1er et 2e interosseux dorsaux, rien; 3e et 4e, 75 millimètres.
Muscles thénar et hypothénar douteux.

D. 1er interosseux,	18 Él. 100 degrés,	AST seul.	
2e — ,	18 Él. 60 degrés,	ASZ (?).	
D. 3e interosseux	14 El. 60°	KSZ ≧ ASZ.	
	10 El. 50°	KSZ ≧ ASZ.	
	8 El. 30°	KSZ < ASZ lent.	
4e —	12 El. 60°	KSZ = ASZ.	
	10 El. 45°	KSZ < ASZ lent.	
	6 El. 35°	ASZ lent seul.	
Thénar	28 El. 45°	ASZ seul.	
	34 El. 60°	KSZ lent < ASZ.	
Hypothénar	34 El. 65°	KSZ (?) < ASZ.	
G. 1er interosseux	14 El. 30°	KSZ < ASZ et lent.	
2e —	18 El. 60°	ASZ lent seul.	
3e —	18 El. 90°	KSZ < ASZ.	
4e —	12 El. 60°	KSZ < ASZ lent.	
Thénar	28 El. 65°	ASZ lent seul.	
Hypothénar	22 El. 40°	ASZ lent seul.	

D. — N. cubital, 8 Él. 70° } contraction seulement des faisceaux in-
G. — N. cubital, 6 Él. 60° } ternes du fléchisseur profond.

Rien dans les muscles intrinsèques de la main.
D. G. — Fléch. sup. des doigts, 95 mm.
(Les muscles des bras et du cou, normaux, 100 millimètres).

Membres inférieurs.

D. G. — Vaste interne, 85 mm., faible.
D. G. — Vaste ext., 75 mm., faible.
D. — Droit ant., 55 mm.
G. — Droit ant., 60, 65 mm.
D. — N. péronier, 16 Él. 100°, rien.
G. — N. péronier, 16 Él. 120°, rien.
D. G. — Muscles de la jambe et du pied, inexcit. farad.
D. — Tibial ant. et péron. latéraux, 20 Él. 130°, rien.
G. — Le long péron. lat. répond seul à 20 Él. 120°, KSZ seul.
D. G. — Jumeaux interne et externe, 20 Él. 90°, 110°, 130°, rien.
Les autres muscles de la jambe et du pied, rien galvaniquement.

Ici nous sommes en présence d'un tableau clinique un peu différent de celui présenté par les trois malades précédents; il s'agit non plus de garçons, mais d'une fille, non plus d'enfants, mais bien d'une femme de vingt-quatre ans chez laquelle le début s'est fait beaucoup plus tardivement, puisqu'il remonte seulement à l'âge de quatorze ans. Les symptômes sont bien dans leur ensemble tout à fait analogues à ceux que nous avons constatés chez les trois autres malades, mais avec quelques différences qui tiennent probablement au début plus tardif; les articulations et les ligaments qui les entourent étant en effet chez cette malade arrivés à la période de développement complet lorsque la maladie s'est déclarée, on comprendra aisément que les déviations articulaires ne se soient pas produites comme dans les cas précédents, survenus en pleine période d'accroissement. On remarquera que chez cette femme l'atrophie, tout en étant très marquée aux jambes, est beaucoup moins facile à reconnaître au niveau des cuisses que chez nos garçons, par suite du développement considérable du tissu adipeux. L'intensité des crampes est aussi digne d'attention.

Obs. V. — Sultz, fille de vingt-cinq ans, sans profession. — Son père, probablement atteint de rhumatisme chronique, serait un peu hypochondriaque. Sa mère est morte de la variole. Ses deux frères jouissent d'une parfaite santé; personne dans la famille n'a souffert de maladies nerveuses.

La malade a eu la rougeole, la variole, et à huit ans la fièvre typhoïde.

C'est en 1875, à l'âge de quinze ans, qu'elle s'est aperçue que son gros

orteil droit avait une tendance à tomber; deux ou trois mois plus tard, elle était même obligée en se chaussant d'attacher ce doigt avec un bout de fil; sans cela il se pliait sous le pied et l'empêchait de marcher. A cette époque, elle n'éprouvait absolument aucune douleur; — dans les trois ou quatre mois qui suivirent, les autres orteils se prirent peu à peu, mais d'une façon moins marquée; dans l'espace de deux ans, la jambe droite s'amaigrit et la malade constata une grande faiblesse dans l'articulation tibio-tarsienne; c'est à ce moment qu'elle commença à stepper de cette jambe (jetait son pied droit en avant et un peu en dehors). Ce n'est qu'à partir de cette époque qu'elle aurait commencé à éprouver des douleurs en coup de lance dans les deux cuisses, les genoux, les jambes et les cous-de-pied; ces douleurs étaient bilatérales, alors que l'atrophie et la faiblesse musculaire n'occupaient que la jambe droite. Outre les douleurs lancinantes, il semblait parfois à la malade que de l'eau froide lui coulait dans les jambes; ces sensations morbides n'étaient pas limitées aux articulations, mais se montraient dans toute la partie inférieure du corps depuis la racine des cuisses; elles survenaient par accès durant trois ou quatre jours et revêtaient un caractère fulgurant; entre chaque accès il y avait un intervalle de quinze ou vingt jours; le maximum de fréquence était au moment des règles; au niveau du cou-de-pied, ces douleurs n'étaient pas les mêmes que celles des cuisses, elles avaient un caractère de brûlure continue. Actuellement encore la malade éprouve cette sensation de brûlure au cou-de-pied lorsqu'elle est couchée ou assise, mais non quand elle marche. C'est à l'âge de dix-neuf ans que les douleurs des cuisses et des jambes ont commencé à disparaître; actuellement, il est très rare qu'elle les éprouve. Dans les bras et dans les mains il n'a jamais existé de douleur.

A dix sept ans, le gros orteil gauche commença lui aussi à s'affaiblir, et la faiblesse et l'atrophie de la jambe gauche suivirent une marche progressive analogue à celle qu'elles avaient prise à la jambe droite.

En 1879, lorsque la malade avait dix-neuf ans, elle s'aperçut que sa main droite s'affaiblissait, elle laissait assez souvent tomber les objets : parce que ses doigts n'avaient plus la force de les retenir; la main gauche fut prise très peu de temps après. Le seul phénomène sensitif qu'elle ait remarqué du côté des membres supérieurs a été un peu d'engourdissement et comme de l'onglée au bout des doigts, mais jamais de douleur.

C'est à cet âge que l'atrophie et la faiblesse des jambes avaient acquis un degré assez prononcé pour qu'il fût difficile à la malade de marcher et de se tenir debout immobile sans soutien.

En 1884, elle vint à Paris et resta quelque temps dans le service de M. le professeur Vulpian, puis dans celui de M. le professeur Peter, et enfin entra en avril 1885 à la Salpêtrière.

État actuel (octobre 1885). — Les jambes de la malade sont très notablement atrophiées, les mollets ont presque absolument disparu.

Circonférence à cinq centimètres au-dessus des malléoles : 235 millimètres.

Maxima de la jambe au niveau du mollet : 295 millimètres.

Lorsque la jambe pend naturellement, le pied est tombant, les orteils en très légère flexion; sans présenter d'œdème vrai, il est engorgé, ses formes ont en partie disparu, il n'y a ni saillies ni méplats, mais un aspect arrondi des surfaces : il ressemble un peu au pied d'un malade immobilisé pendant quelque temps dans un appareil inamovible.

Le haut de la cuisse a des dimensions normales; en descendant vers le genou ces dimensions diminuent, et au-dessus du genou il y a un certain degré d'atrophie surtout du vaste interne, masqué d'ailleurs en partie par le tissu adipeux.

Circonférence de la cuisse à quatorze centimètres au-dessous de l'épine iliaque antéro-supérieure, 560 millimètres.

Circonférence du genou à quatre centimètres au-dessus de la base de la rotule, 380 millimètres.

Le condyle interne et toute la partie de la jambe située au-dessous et occupée par la patte d'oie font une saillie notable.

La région avoisinant la tête du péroné est, elle aussi, assez saillante.

Les muscles du pied et de la jambe n'ont absolument aucun mouvement; si on dit à la malade de remuer ses doigts, de fléchir ou d'étendre son pied, elle ne peut imprimer à ceux-ci le plus léger changement de position.

Tous les mouvements des muscles de la cuisse et du bassin, flexion, extension de la jambe, flexion, extension de la cuisse, adduction, abduction, couturier, sont énergiques et semblent absolument normaux, même ceux du triceps, malgré l'atrophie du vaste interne et probablement aussi du vaste externe signalée plus haut.

De même à l'abdomen, au tronc et aux épaules, la force musculaire est tout à fait normale. — Aucune trace d'atrophie.

La malade marche sans béquille ni canne, mais en steppant d'une façon très marquée ; assez souvent elle se jette par terre, parce que ses pieds se prennent l'un dans l'autre, c'est généralement le droit qui s'accroche dans le gauche; quelquefois aussi, mais plus rarement, il arrive que ses genoux fléchissent. Très souvent elle a des crampes, presque toujours à l'occasion d'un mouvement ; elles siègent ordinairement à la cuisse, aussi bien dans les muscles de la région antérieure que dans ceux de la région postérieure. Lorsqu'elle marche, ses pieds ne se tournent ni en dedans ni en dehors, elle n'use pas ses chaussures d'une façon irrégulière.

Les mains sont nettement aplaties, plus peut-être à la face postérieure qu'à la face antérieure; les espaces interosseux dorsaux sont un peu excavés, le pouce a une tendance à se mettre sur le même plan que les autres métacarpiens.

La partie la plus inférieure et interne de l'éminence thénar (adducteur du pouce) est aplatie, l'éminence hypothénar l'est aussi.

Les doigts peuvent être encore un peu écartés les uns des autres, mais sans la moindre énergie, sauf le petit doigt; le quatrième interosseux dorsal est certainement beaucoup mieux conservé que les autres. De même ils ne peu-

vent être rapprochés les uns des autres que très faiblement. La flexion des premières phalanges avec extension des deux autres qui ne fait que très faiblement. La flexion des premières phalanges avec extension des deux autres est à peine exécutée. Il est difficile à la malade de porter au contact la face palmaire du pouce et de l'auriculaire; elle y arrive à peu près cependant, mais il semble que le mouvement de ce dernier doigt soit plus incomplet que celui du pouce.

Les mouvements de flexion et d'extension des doigts (par les fléchisseurs superficiel et profond, par les extenseurs commun et propre de l'index et du petit doigt) sont énergiques et sensiblement normaux, de même pour les mouvements de flexion, d'extension, d'adduction et d'abduction du carpe. Le long supinateur fait une saillie très apparente. — La pronation et la supination s'exécutent bien, ainsi que les mouvements de l'avant-bras, du bras, des épaules et du cou. Rien non plus aux muscles de la face.

Le volume des bras et des avant-bras semble tout à fait normal.

Circonférence de l'avant-bras à cinq centimètres au-dessous du pli de flexion du coude, 245 millimètres.

Circonférence du bras, partie moyenne, 260 millimètres.

Il existe des contractions fibrillaires très nettes sur la plupart des muscles propres de la main; il en existe probablement aussi aux muscles de l'avant-bras, car on voit assez souvent les tendons des muscles longs du pouce, du petit palmaire, du grand palmaire, peut-être aussi des extenseurs des doigts faire saillie un instant, puis se relâcher. — A la jambe il n'en existe pas; à la cuisse on ne les voit pas directement, mais les mains appliquées sur les muscles sentent parfois quelques contractions.

Pas de réflexe rotulien; — la percussion ne détermine même pas dans le muscle de contraction appréciable à l'œil.

La percussion des tendons du poignet donne des résultats douteux; au coude, il n'y a pas de mouvement, mais on constate une certaine contraction du muscle.

La contraction idiomusculaire ne peut être retrouvée ni à la jambe ni à la cuisse; elle existe nettement aux muscles du bras.

La température des jambes est très notablement abaissée et cela surtout pour toute la partie du membre située au-dessous du genou; au niveau de la cuisse, elle est très voisine de la normale. Température prise simultanément avec le thermomètre à surface : à la partie externe du bras droit, 31°6; à la partie externe et moyenne de la jambe droite, 25°6. Les pieds et les jambes ont une coloration non pas cyanotique, mais rosée, qui semble indiquer des troubles vaso-moteurs.

La température des membres supérieurs n'est pas notablement modifiée.

Il existe un degré assez prononcé d'anesthésie des membres inférieurs à la piqûre et à la température, un peu aussi pour les mains, plus encore sur la face palmaire que sur la face dorsale, mais surtout un retard très notable; ces troubles de la sensibilité ne sont pas en rapport avec le trajet de tel ou tel nerf, mais occupent toute la superficie du membre en dimi-

nuant beaucoup de l'extrémité vers la racine; ces troubles sont peu marqués sur la cuisse; au membre supérieur ils n'occupent guère que la main; il existe une assez forte persistance des sensations douloureuses qui fait que la malade continue à accuser une piqûre alors même que l'épingle ne la touche plus.

La sensibilité tactile est diminuée tant pour les membres inférieurs que pour les mains; la malade ne peut boutonner son jupon derrière son dos, « parce qu'elle ne sent pas ce qu'elle fait »; la nuit, elle ne peut, pour allumer une bougie, prendre d'allumettes dans une boîte, parce qu'elle ne les sent pas. Le sens musculaire est peut-être aussi un peu atteint, la malade ne sait pas dans quelle position sont placés ses jambes ou ses doigts lorsqu'on les change de position pendant qu'elle a les yeux fermés; cependant elle porte très bien le doigt à son nez ou sur toute autre partie du visage sans se tromper. La sensibilité des parties profondes n'est pas non plus normale; on peut, sans provoquer de douleur, tirailler les orteils ou les doigts, le tiraillement de l'articulation tibio-tarsienne ou de celle du poignet est un peu senti, celui du genou, du coude ou de l'épaule l'est parfaitement.

L'exploration de la sensibilité cutanée avec le pinceau électrique montre celle-ci considérablement diminuée pour tout le membre inférieur. Cette diminution cesse au niveau d'une ligne passant par la racine du membre; elle peut être partagée en trois grandes zones : l'une, où cette diminution est la plus légère, s'étend de la racine du membre à la ligne circulaire que formerait une jarretière placée au-dessus de la rotule; l'autre, où les troubles sensitifs sont beaucoup plus notables, s'étend de cette jarretière jusqu'à la base des orteils et sur les parties latérales du dos du pied et du talon; la troisième zone enfin, où la sensibilité a à peu près disparu, a la forme d'une sandale, occupant toute la plante du pied, remontant sur les deux dernières phalanges et se prolongeant de un ou deux travers de doigt sur les bords latéraux et postérieurs du talon.

Les réflexes plantaires n'existent pas.

La pression sur les différents troncs nerveux des membres et des extrémités ne détermine ni douleur, ni sensation particulière.

L'examen électrique pratiqué par M. R. Vigouroux a montré qu'au niveau des muscles de la jambe et du pied il n'existait plus la moindre excitabilité galvanique ou faradique. Pour le triceps fémoral et les autres muscles de la cuisse, les contractions galvaniques existent, faibles, mais sans inversion de la formule normale; la contractilité faradique n'est pas abolie, mais est très diminuée, plus encore à la cuisse droite qu'à la gauche.

Au membre supérieur on trouve dans certains muscles une disparition de l'excitabilité; dans d'autres, la réaction de dégénération :

1er interosseux	dorsal	droit	KSZ < ASZ et lent.
2e —	—	—	*idem* —
3e —	—	—	*idem* —
4e —	—	—	KSZ < ASZ, mais n'est pas lent.

L'excitabilité faradique n'existe pas pour les trois premiers interosseux dorsaux; elle est conservée pour le quatrième.

Dans les muscles thénar, l'excitabilité faradique est normale; la galvanique donne KSZ > ASZ.

Pour les muscles hypothénar, KSZ < ASZ et lent, la contraction faradique est normale.

Par un certain nombre de points, l'histoire de cette malade est très analogue à celle de la précédente. Comme dans celle-ci, en effet, il ne semble exister aucune influence héréditaire, le début s'est fait non pas dans l'enfance, mais à l'époque de la puberté, vers l'âge de quinze ans. Ici encore, comme tout à l'heure, pas de déformation notable des extrémités, difficulté de reconnaître l'atrophie au niveau des cuisses par suite d'une adipose sous-cutanée très prononcée. Les crampes sont souvent très intenses et se produisent chez elle aussi le plus souvent après un mouvement volontaire, surtout quand celui-ci a été un peu énergique. Mais ce qu'il y a de particulier, ce qui n'existe chez aucun autre de nos malades, c'est une anesthésie très nette à la température, à la piqûre et même à l'application du pinceau faradique au niveau d'une certaine portion des membres inférieurs; sur les parties situées au-dessus et dans une certaine étendue, il existe un retard et en même temps une persistance des sensations qui contribuent à rendre des plus remarquables les troubles de la sensibilité présentés par cette malade.

II

Si maintenant on cherche à rassembler tous les renseignements fournis par ces cinq observations, à les grouper et à les coordonner de telle sorte qu'il s'en dégage une description nosographique contenant les principaux traits du tableau clinique toujours si semblable à lui-même dans chacun des cas, voici quels sont les points essentiels qui, à notre avis, donnent à cette forme d'atrophie musculaire un cachet particulier.

Toujours, et c'est là un caractère important, la maladie débute par les membres inférieurs et par les derniers segments de ceux-ci; dans la plupart des cas c'est par l'extenseur du gros orteil, ou bien par l'extenseur commun des orteils, ou bien encore par les péroniers latéraux; tel est du moins le premier fait qui attire l'attention

des malades ou des parents. Cependant, il est fort vraisemblable que le début véritable se fait non pas sur les muscles de la jambe, mais sur les muscles propres du pied, ainsi que, pour les membres supérieurs, comme nous le verrons tout à l'heure, les premiers atteints sont les muscles propres des mains. Si cette période passe généralement inaperçue, cela tient sans doute à ce que les troubles fonctionnels déterminés par l'atrophie des muscles intrinsèques des pieds sont trop légers pour que le malade en ait conscience.

Quoi qu'il en soit, les muscles de la jambe se prennent peu à peu en totalité, les jumeaux semblent être conservés un peu plus longtemps que les autres, mais ils finissent, eux aussi, par être entièrement atteints par la dégénération. Dans tous ces muscles, l'affaiblissement et l'atrophie semblent marcher d'une façon parallèle ; à un degré assez avancé, l'affaiblissement est tel qu'il n'existe plus la moindre trace de contraction volontaire.

Les muscles des cuisses semblent, pendant un certain laps de temps, conserver leur force et leur volume, bien que, ainsi que nous le dirons bientôt à propos de l'examen électrique, cette intégrité soit souvent plus apparente que réelle. Parmi ces muscles, celui qui nous a toujours paru être pris le premier est le *vaste interne*; c'est lui en tout cas qui a constamment été trouvé le plus atrophié, les autres portions du triceps ne seraient atteintes que plus tard; les adducteurs, au contraire, sont bien conservés. Quant aux muscles fléchisseurs de la jambe sur la cuisse, ils semblent eux aussi à peu près indemnes; peut-être le biceps était-il affaibli dans un cas, mais pour ces derniers muscles il serait bon de pouvoir les examiner sur des malades encore plus fortement atteints que les nôtres.

Les muscles des mains ne deviennent jamais malades qu'un certain laps de temps après ceux des membres inférieurs (en moyenne de deux à cinq ans); quelquefois cependant, il semblerait, d'après un cas observé par Eichhorst (cas de Jules), que cet intervalle devienne beaucoup plus considérable, et que l'atrophie des mains puisse même ne jamais se montrer (?).

Cette atrophie des membres supérieurs débute toujours par les muscles propres des mains (interosseux, éminences thénar, hypothénar), puis elle gagne les muscles de l'avant-bras. Il est difficile de dire exactement quels sont les muscles les premiers atteints, car il ne semble pas que chez tous les malades l'ordre soit absolument le même; de plus, il existe souvent une dissociation pour des muscles analogues ou pour différents faisceaux du même muscle. C'est ainsi, par exemple, que tous les interosseux ne sont pas également atteints,

les plus internes de ces muscles conservent encore leur contractilité lorsque celle-ci a déjà complètement disparu sur ceux situés plus en dehors. De même, pour les muscles de l'avant-bras, chez certains malades les fléchisseurs semblent les plus affaiblis alors que chez

Fig. 7. — Amyotrophie des jambes avec un certain degré de genu recurvatum.

d'autres ce sont les extenseurs; il n'est pas rare non plus de voir le faisceau du fléchisseur commun qui se rend à l'index être beaucoup plus atteint que les autres faisceaux du même muscle. Cependant, après les réserves que nous venons de faire, nous aurions une certaine tendance à admettre que les extenseurs sont généralement pris aussitôt après les muscles propres de la main, et cela surtout pour les extenseurs et le long abducteur du pouce. Quant aux autres

muscles de l'avant-bras, aux pronateurs et aux supinateurs, s'ils sont atteints, ce n'est que beaucoup plus tardivement. Nous appelons l'attention sur ce fait que dans aucun cas nous n'avons vu le long supinateur présenter la moindre altération.

Tous les autres muscles du corps, notamment ceux du tronc, des épaules, du cou, de la face, sont absolument *indemnes*, de même que les muscles respiratoires; notons cependant que, dans sa relation, E.H. Wetherbee prétend qu'il ne pouvait ni tousser, ni éternuer énergiquement.

Il est bon de remarquer encore que, bien que le processus atrophique évolue d'une façon évidemment symétrique, il n'est pas rare d'observer une certaine *prédominance sur un côté du corps*; cette prédominance se manifeste souvent dès le début et peut persister pendant toute l'évolution morbide d'une façon plus ou moins marquée.

Du côté des différents muscles malades, l'affection se caractérise surtout par l'*affaiblissement* et par l'*atrophie*; ces deux symptômes semblent être dans une étroite relation par rapport l'un à l'autre, et marcher d'une façon parallèle.

Si maintenant on examine d'une façon plus particulière les phénomènes présentés par les muscles malades, voici ce que l'on constate :

Sur la plupart des muscles en voie d'atrophie il existe de la façon la plus nette des *contractions fibrillaires*; elles ne se retrouvent plus sur ceux chez lesquels le processus destructif est arrivé à sa période ultime; c'est généralement sur les muscles thénar et hypothénar qu'on les observe le plus aisément et avec le plus de netteté. Mais jamais elles ne se sont montrées avec l'intensité qu'elles ont par exemple dans la sclérose latérale amyotrophique.

L'*excitabilité idiomusculaire* à la percussion n'est pas augmentée; loin de là, elle diminue et disparaît même dans les muscles atteints d'une façon assez précoce, précédant ainsi d'un temps plus ou moins long la perte de fonction et l'atrophie. Quant aux *réflexes tendineux*, ils se comportent d'une façon tout à fait analogue, tout d'abord diminués dans les segments de membres malades, puis finissant par disparaître et cela d'une façon absolument progressive, à tel point qu'on peut à certains moments de la journée, chez certains sujets, constater l'existence des réflexes rotuliens et ne plus les retrouver quelques heures plus tard; le lendemain ils reviennent de nouveau. Nous avons pu aussi, chez un de nos malades dont les réflexes rotuliens étaient absents, les faire reparaître au moyen du procédé recommandé par E. Jendrassik. De même que la contraction

idiomusculaire, on les voit manquer alors même que les muscles dont ils dépendent n'ont encore subi ni atrophie marquée, ni diminution notable dans leur fonctionnement.

D'ailleurs, il semble qu'il en soit ainsi pour tous les modes de l'excitabilité musculaire, car le même fait se retrouve pour la contractilité électrique ; il n'est pas rare en effet de voir un muscle presque sain en apparence présenter une diminution considérable de l'excitabilité faradique, quelquefois même une disparition complète ; c'est surtout au niveau du triceps fémoral que l'on peut observer un phénomène de ce genre.

L'*examen électrique* n'a pu être méthodiquement pratiqué par M. Vigouroux que chez trois de nos malades ; les résultats obtenus sur chacun d'eux ont été absolument concordants. Dans les muscles les plus atteints, dans ceux où le processus est à une période très avancée, on constate une *inexcitabilité absolue* tant pour le courant galvanique que pour le faradique ; il en est généralement ainsi pour la plupart des muscles de la jambe, quelquefois même pour tous sans exception. Dans les muscles qui, tout en étant fortement altérés, ne le sont cependant pas encore à ce degré, on constate nettement la *réaction de dégénération* caractérisée par l'augmentation de ASZ qui devient = ou > KSZ, par la lenteur de la contraction, par l'abolition de la contractilité faradique ; c'est surtout sur les muscles propres des mains que l'on observe ce phénomène. Enfin pour les muscles plus légèrement atteints, on ne trouve pas de réaction de dégénération, mais seulement une diminution plus ou moins accentuée de la contractilité électrique.

Un autre caractère de cette affection qu'il est intéressant de signaler est l'*absence des rétractions fibreuses* au niveau des articulation atteintes ; il est en effet singulier de voir celles-ci conserver une assez grande mobilité aux mouvements passifs, alors même que par suite de l'impotence absolue des muscles qui s'y insèrent elles sont dans un état de repos permanent ; chez quelques-uns de nos malades (surtout chez Henri X...) nous avons constaté une laxité assez marquée de l'articulation tibio-tarsienne permettant au pied de se placer soit en varus, soit en valgus ; bien que très notable, cette laxité ne nous a pas paru d'ailleurs être tout à fait aussi prononcée qu'on le voit dans certains cas de paralysie atrophique de l'enfance, en un mot ce n'est pas tout à fait la « jambe de polichinelle ».

Les *troubles vaso-moteurs* sont ordinairement très intenses au niveau des parties affectées, surtout aux membres inférieurs ; chez tous nos malades, les pieds et les jambes présentaient une coloration

bleuâtre ou rougeâtre avec marbrures étendues. La forme générale du pied est un peu altérée, non pas qu'il existe à proprement parler de l'œdème, ni qu'il y ait augmentation de volume de cette extrémité, mais les contours en sont moins nets, moins bien dessinés; c'est un peu l'aspect que présente un pied ayant séjourné pendant quelque temps dans un appareil inamovible. Signalons aussi chez quelques-uns de nos malades, surtout chez les deux femmes, une *adipose sous-cutanée* considérable au niveau des parties malades, tout à fait analogue à celle qu'a particulièrement étudiée M. L. Landouzy dans différents cas de paralysie atrophique.

Enfin la *température* est extrêmement abaissée dans les membres atteints; la main appliquée sur les pieds et les jambes y perçoit une sensation de froid très marquée; chez tous nos malades, et surtout chez les deux femmes cet abaissement de température est très nettement localisé à ces parties; dès qu'on arrive au-dessus du genou la peau est notablement moins froide, et la partie moyenne de la cuisse a sa chaleur à peu près normale. Cet abaissement de température est, nous l'avons dit, considérable; chez une de nos malades, la différence entre la température de la partie moyenne du bras et celle de la partie moyenne de la jambe n'était pas moindre de 6 degrés.

Les troubles vaso-moteurs et trophiques que nous venons de décrire existent bien un peu aussi au niveau des mains, mais très peu accentués et hors de toute comparaison avec ceux des membres inférieurs.

D'autre part, les *troubles fonctionnels* ne sont pas moins caractéristiques. On retrouve en effet au plus haut degré le *steppage* lié à la paralysie des extenseurs du pied, steppage tel que l'analogie avec cette allure des chevaux est absolument frappante; de plus, même au repos, dans la station debout, le malade ne peut rester immobile, il est constamment obligé d'exécuter un *piétinement sur place*, pour conserver son équilibre. Tous ces troubles fonctionnels sont bien évidemment dus à la disparition des muscles de la jambe, disparition par suite de laquelle, l'articulation tibio-tarsienne n'ayant plus aucune fixité, les malléoles sont par rapport au pied dans un état d'instabilité très prononcée; aussi l'équilibre est-il compromis et ne peut-il être conservé que par un mouvement de totalité de la jambe replaçant celle-ci dans une position plus convenable et ainsi de suite; on voit donc que la comparaison avec des échasses qui vient assez naturellement à l'esprit et qu'Eulenburg avait déjà faite n'est en somme pas exacte, car c'est non pas le mauvais fonctionnement du genou, mais celui de l'articulation

tibio-tarsienne qui est la principale cause de ces troubles fonctionnels. C'est pour la même raison que la marche devient plus difficile pieds nus que lorsque des bottines soutiennent le pied et l'empêchent de tourner.

Il n'a jusqu'à présent été question que de la symptomatologie de cette affection; nous avons encore à parler de son début et de sa marche.

Le *début* a généralement lieu dans l'enfance ou dans l'adolescence; il en a toujours été ainsi chez les cinq cas que nous avons observés; parmi les 19 autres observations que nous avons pu rassembler dans différents auteurs, 14 fois la maladie s'est déclarée avant l'âge de vingt-deux ans; dans l'enfance, c'est surtout vers l'âge de quatre ans qu'elle se montre; dans l'adolescence, vers quinze ou seize ans; dans une des observations de Eichhorst (celle d'Ernest), elle était peut-être congénitale. Il semble cependant qu'elle puisse faire son apparition à une époque plus tardive : une des malades de Eichhorst avait trente-six ans, deux des membres de la famille Wetherbee furent pris à l'âge de trente-neuf ans.

Un autre fait des plus importants au point de vue de l'étiologie est certainement l'*influence de l'hérédité*, celle-ci se retrouve dans toutes les observations des divers auteurs : les malades de Eulenburg sont deux frères jumeaux; dix des membres de la famille étudiée par Eichhorst étaient atteints de cette affection sans compter les ascendants éloignés; dans la famille des Wetherbee, le bisaïeul, ses deux fils, ses deux filles, le père de E.-H. Wetherbee, celui-ci et sa sœur furent également frappés. — Ormerod a publié l'observation de deux frères; il est vrai que le père a présenté de l'atrophie musculaire, mais nous ne sommes pas convaincus que celle-ci fût du même type que celle des enfants; peut-être s'agissait-il chez lui d'une pure coïncidence; aussi préférons-nous ne pas faire entrer ce malade en ligne de compte. D'après tout ce qui précède, il est bien évident que l'influence héréditaire est absolument indiscutable et que, dans un certain nombre de cas, l'affection revêt de la façon la plus nette le type de *maladie familiale*.

En est-il toujours ainsi? D'après les faits que nous avons observés, nous pouvons hardiment répondre : non. Dans nos cas I, IV, V, aucun des membres de la famille (et il nous a été donné de le vérifier par nous-mêmes sur quelques-uns) n'était atteint de cette affection. Certes on ne peut affirmer qu'elle ne survienne pas plus tard chez quelques-uns d'entre eux; mais, pour ce qui est des

ascendants, tout au moins est-on certain que rien de pareil ne s'est produit. D'autre part, il est vrai, l'influence familiale se retrouvait nettement dans nos observations II et III, qui concernent deux frères, Henri et Gonzalo X... ; ajoutons que la sœur de ceux-ci, âgée de neuf ans, est jusqu'à présent absolument indemne, ainsi que nous nous en sommes assurés par un examen minutieux.

De cela nous conclurons que si dans un grand nombre de cas l'influence familiale est très évidente, dans d'autres elle fait défaut, et enfin que, même dans les familles où plusieurs membres sont frappés, d'autres sont absolument épargnés : c'est là d'ailleurs un fait déjà constaté dans les observations de Eichhorst et de Hammond. Peut-on admettre que les filles sont moins souvent atteintes que les garçons ? Les faits nous semblent encore trop peu nombreux pour permettre de se prononcer à cet égard.

Quant aux causes elles-mêmes de cette maladie, nous ne savons rien de certain. Ormerod fait ressortir l'influence de la *rougeole* sur le début de l'affection chez ses deux enfants; il faut reconnaître que dans quelques autres observations, notamment celle de Eulenburg, la rougeole s'était montrée quelque temps auparavant. Y a-t-il là relation directe de cause à effet ? Cela nous semble peu vraisemblable, étant donné l'intervalle écoulé entre les deux maladies et aussi la marche progressive, méthodique, suivie par l'atrophie musculaire, marche qui est en contradiction avec ce que nous connaissons des affections spinales survenant dans le cours ou la convalescence de la rougeole.

L'*hérédité névropathique* dans son sens le plus large semble ici aussi mériter quelque attention; c'est ainsi, par exemple, que le père de nos malades Henri et Gonzalo X., qui ne présentait d'ailleurs absolument aucune atrophie musculaire, était au point de vue mental tellement atteint qu'on fut obligé de le placer dans une maison de santé.

Reste encore une question, celle de la *nature* de cette affection. En l'absence d'autopsie il est impossible d'affirmer quoi que ce soit à ce sujet, mais on peut cependant, en raisonnant par analogie, arriver à des hypothèses sinon certaines, du moins fort probables.

En présence d'une atrophie musculaire affectant des allures de maladie familiale, survenant dans l'enfance ou l'adolescence, ayant une marche lentement progressive, on peut et on doit se demander si on n'a pas affaire à une myopathie (1). Nous ne croyons pas que ce soit

(1) MM. Landouzy et Déjerine (De la Myopathie atrophique progressive, *Revue de Médecine*, 1885, p. 354 et suiv.), commentant les observations de Eichhorst, Hammond et Ormerod, ont cru pouvoir les considérer comme de nature myopa-

ici le cas, et voici pour quelles raisons : Tout ce que nous connaissons des formes de la *myopathie progressive primitive* est, pour ce qui a rapport à la *localisation* des muscles atteints, absolument contraire à ce qui existe dans l'affection que nous étudions : dans la première, le début se fait toujours soit par les muscles du tronc, soit par ceux de la racine des membres; dans la seconde, au contraire, le début a lieu toujours par les muscles des extrémités (pieds, jambes, plus tardivement partie inférieure des muscles de la cuisse, muscles propres des mains), et les muscles du tronc ne sont pas atteints; c'est là un fait clinique dont l'importance est considérable : l'aspect des deux affections est donc, pour ce qui concerne la localisation, absolument différent, et on pourrait presque dire que l'une attaque tous les muscles que l'autre laisse indemnes; la forme de Leyden-Möbius elle-même, qui, par la prédominance de l'atrophie dans les membres inférieurs, semble au premier abord se rapprocher de nos cas, en est cependant, à un examen attentif, infiniment plus éloignée qu'elle ne l'est des différentes formes de la myopathie progressive primitive. D'autre part, il existe chez nos malades quelques symptômes qui sont en opposition absolue avec ceux que nous sommes habitués à rencontrer dans la myopathie; c'est ainsi que chez eux les *contractions fibrillaires* existent nettement, tandis que dans celle-ci on n'en constate jamais; chez eux encore on trouve une *réaction de dégénération* évidente, tandis que dans celle-ci il n'y a jamais que diminution de l'excitabilité sans inversion de la formule.

Ce sont là, nous semble-t-il, des arguments assez sérieux contre l'identité ou tout au moins l'analogie de nature de ces deux affections. Pour ce qui est d'ailleurs du caractère héréditaire, il est bon de se souvenir qu'il n'est pas absolument spécial aux myopathies, et qu'il peut parfaitement exister dans des affections d'une nature myélopathique avérée : c'est ce qui a lieu par exemple pour l'ataxie

thique et les ont, dans leur tableau général des atrophies musculaires, classées sous l'étiquette *type fémoro-tibial* de Eichhorst. Cette manière de voir semblait autorisée, autant par la lecture de symptomatologie et de l'évolution rapportées par Eichhorst, que par le caractère héréditaire des atrophies qu'il avait suivies. Nous disons plus haut pourquoi l'examen de chacun des cas que nous venons d'observer à la Salpêtrière ne nous permet pas d'accepter l'interprétation nosographique proposée par MM. Landouzy et Déjerine. Quant à l'épithète fémoro-tibiale, elle nous paraît insuffisamment caractériser l'aspect clinique de cette affection, dans laquelle l'altération de la musculature fémorale est, en somme, assez secondaire, tandis que celle des muscles du pied et de la main mérite surtout l'attention. Il ne nous semble pas non plus que l'on doive conserver le nom d'Eichhorst, puisque l'observation d'Eulenburg est antérieure de 17 ans à celles de Eichhorst et qu'elle ne leur est pas inférieure au point de vue de l'étude des muscles atteints; d'ailleurs, la notion d hérédité s'y trouve aussi relatée.

héréditaire de Frieddreich, qui, comme on sait, est une maladie familiale liée à des lésions tout à fait grossières de la moelle.

Est-ce donc à une myélopathie que nous avons affaire? Est-ce à une névrite multiple périphérique? Ici, il faut bien l'avouer, la question devient beaucoup plus délicate, en présence surtout de ces cas où il a existé soit des douleurs, soit des troubles divers de la sensibilité; bien que jusqu'à un certain point l'hypothèse d'une myélopathie nous paraisse cependant préférable, il nous semble difficile de se prononcer d'une façon absolue.

Nous avons pensé qu'il y aurait quelque intérêt à rassembler les observations analogues que nous avons pu trouver dans la littérature médicale; on verra que tous ces cas présentent avec les nôtres les plus grandes similitudes et qu'en réalité c'est bien à la même maladie que l'on a affaire. Il est assez singulier qu'aucun des auteurs qui ont observé ces malades ne se soit attaché à les décrire objectivement d'une façon complète, la plupart n'ayant eu leur attention appelée que sur un des points de la question, notamment l'hérédité; c'est ainsi, par exemple, que Eichhorst, et cela se comprend aisément à l'époque où sa publication a été faite, a considéré simplement ses malades comme un exemple d'atrophie musculaire progressive héréditaire, de même Eulenburg, de même Hammond. Il était donc nécessaire d'affirmer l'existence de ce type morbide cliniquement isolable et de donner de cette maladie une description d'ensemble, puisqu'aucun auteur ne l'avait encore fait. C'est le but que nous nous sommes proposé,

Obs. VI (Eulenburg), résumée (1). — Les deux comtes H..., jumeaux, qui, en outre des maladies ordinaires de l'enfance, avaient simultanément en 1845, à l'âge de seize ans, eu la rougeole, sans aucune suite fâcheuse. (Insiste sur ce fait que pendant les deux ans qui suivirent ils étaient en parfaite santé). Deux ans plus tard (1847), ils remarquèrent tous deux, indépendamment l'un de l'autre, une faiblesse gênante dans les jambes, qui, entre autres inconvénients, les obligea à cesser leurs leçons de natation, car ils ne faisaient pas les mêmes progrès que leurs compagnons. Bientôt se fit remarquer aussi un amaigrissement des jambes. Le trouble fonctionnel resta cependant longtemps peu marqué; ce n'est qu'en 1851, près de quatre ans après l'apparition du mal, que fut institué un traite-

(1) Eulenburg, *Ueber successives Auftreten diffuser Muskel Erkrankungen bei Geschwistern* (*Virchow's Arch.*, LIII, 1871, 361), et aussi Eulenburg (*Deutsche Klinik*, 1856, 131).

Il semble que ce soient les mêmes malades dont l'observation a été publiée d'autre part dans le *Traité d'électricité* de Moritz Meyer (2e éd., 1860, p. 20), quoique ce dernier auteur les appelle barons v. H.

ment spécial (douches, bains, électricité, gymnastique). En mai 1854, Eulenburg constate l'état suivant : A partir du genou, les jambes sont extraordinairement atrophiées. Elles mesuraient à 4 pouces au-dessous de l'extrémité inférieure de la rotule chez l'aîné 10 pouces 1/4, chez le second 10 pouces. Ce volume est très faible en comparaison avec le développement colossal des muscles de tout le reste du corps. Le mollet était aplati comme dans le pes varus. Les muscles gastro-cnémiens, le soléaire, le long et le court fléchisseur commun des doigts, le fléchisseur long et court du gros orteil, les interosseux, les lombricaux, l'abducteur du gros orteil, celui du cinquième orteil, les trois péroniers n'obéissaient plus à l'impulsion volontaire. Au contraire, les extenseurs des doigts et du gros orteil et les tibiaux antérieurs et postérieurs avaient un fonctionnement normal.

Dans la marche, le bord externe du pied seul touche le sol, l'interne se relève par l'action de l'extenseur commun et des tibiaux antérieurs et postérieurs. Le mouvement que font les jambes chez ces malades ne peut être appelé « marche »; ces extrémités sont, en effet, projetées en avant et incomparablement moins utiles qne des échasses fixées au genou. Comme les muscles de la cuisse font des efforts considérables, on peut s'expliquer que tous se trouvent dans un état de nutrition exagérée. Les fessiers et les extenseurs de la jambe sont vraiment hypertrophiques.

Les fonctions végétatives sont, chez les deux malades, absolument intactes, de même que les facultés intellectuelles. On pouvait les regarder comme des types de bonne santé générale. Le sens du toucher était normal, la sensibilité électro-musculaire aussi; la contractilité électro-musculaire diminuée, mais non éteinte. Les membres atrophiés avaient une température abaissée, mais non d'une façon très notable. Il n'y avait aucun trouble de la sensibilité, et c'était le seul symptôme que cette affection n'avait pas de commun avec l'atrophie musculaire progressive. Légère amélioration ne permettant pas d'espérer la guérison.

Obs. VII. — Famille observée par Eichhorst (*Berlin. Klin. Woch.*, 1873).

Cas 1. — Dorothea Braun, soixante-dix ans, prétend n'avoir jamais été malade jusqu'à l'âge de trente-six ans, aurait eu alors à peu près simultanément une encéphalite, une fièvre nerveuse, la diphtérie et une fausse couche.

Depuis cette époque, elle se sentit faible, ses jambes s'affaiblirent et devinrent de plus en plus maigres. Au bout de quelques années, les mains s'affaiblirent aussi et diminuèrent de volume; elle pouvait encore jusqu'il y a deux ans marcher dans sa chambre et s'occuper à de petits travaux; mais, ayant reçu la nouvelle de la mort subite de son mari, le mal fit dans ces deux dernières années de rapides progrès; depuis quelques mois, elle éprouve de violentes douleurs, surtout la nuit, irradiant dans le bout des doigts.

Les muscles des bras et des épaules sont en parfait état; les avant-bras sont amincis sur la face dorsale; l'espace interosseux est le siège d'une profonde dépression; en avant, les tendons font une forte saillie; disparition des éminences thénar et hypothénar et des interosseux dorsaux; doigts en flexion : leur redressement cause une vive douleur. Il n'y a plus ni extension ni flexion, ni ab- ni adduction de la main. Sensibilité intacte dans tous ses modes. Avant-bras et mains froids, légèrement cyanotiques.

Aux extrémités inférieures, pied équin très accentué pouvant être redressé passivement, sans difficulté ni douleur, mais non volontairement. Les muscles des jambes et des cuisses sont minces et mous, la flexion dans le genou et la hanche n'est possible que dans certaine position; l'abduction de la hanche n'existe pas, elle est possible passivement; à partir du genou, vers en bas, abaissement de température et forte cyanose; les réflexes cutanés ne sont pas augmentés. Sur la partie externe de la jambe et les os du pied, hyperesthésie notable; partout ailleurs, sensibilité normale. Pas d'examen électrique.

Cas 2. — Julius Braun, quarante-quatre ans; presque aussitôt après sa confirmation, faiblesse des pieds rendant la marche difficile, amaigrissement des jambes, qui étaient froides et rouges; l'usage de bas élastique l'aidait beaucoup pour marcher; jusqu'à présent, n'a rien dans les mains.

Cas 3. — Laura Braun, quarante ans, a eu à partir de l'âge de cinq ans jusqu'à seize ans la danse de Saint-Guy, a présenté de nombreux accidents nerveux qui semblent être de nature hystérique, y compris une attaque d'apoplexie avec hémiplégie droite complètement guérie en trois semaines. Le début de l'affection remonterait à l'âge de vingt-six ans, au moment de son mariage; remarqua alors que l'articulation tibio-tarsienne était lâche et qu'elle avait de la difficulté à la mouvoir, les jambes s'amaigrirent et devinrent au même moment le siège de douleurs : le tout n'a guère fait qu'aller en augmentant. Depuis quatre mois, les articulations de la main et des doigts sont le siège de vives douleurs; les mains se sont affaiblies et amaigries.

Muscles des bras bien développés; ceux des avant-bras le sont moins bien; espaces interosseux dorsaux très profonds, muscles thénar et hypothénar atrophiés, mains froides et bleues; tous les mouvements des mains et des doigts peuvent être accomplis, mais avec difficulté; sensibilité dans tous ses modes normale.

Muscles de la cuisse, mous, sans diminution apparente de volume. Jambes amincies, froides, cyanosées; la crête du tibia et les malléoles font une forte saillie; pieds équins avec une légère tendance au varus. Pas de mouvements de pied ni des orteils, ceux du genou et de la hanche sont libres, les ligaments du pied sont lâches et permettent des mouvements assez étendus de latéralité. L'excitabilité cutanée réflexe n'est pas augmentée; sensibilité normale dans tous ses modes.

La démarche est bizarre, la malade lève une jambe bien haut, porte for-

tement en avant la moitié correspondante du bassin et pose alors la jambe par terre en frappant le pied, étant ainsi placé sur le sol à peu près au hasard et sans direction spéciale. Aussi la marche a-t-elle quelque chose d'incertain et de maladroit; la malade tombe souvent; elle ne peut se tenir longtemps debout, parce qu'elle perd l'équilibre.

Les courants induits et constants ne produisent aucune contraction aux jambes; aux cuisses, aux bras et aux avant-bras, l'excitabilité musculaire est normale, un peu abaissée aux éminences thénar et hypothénar.

Cas 4. — Hermann Braun, trente-cinq ans, scarlatine dans l'enfance, s'est très bien porté; pendant un an et demi a fait sans aucune difficulté son service militaire; à cette époque (vingt et un ans et demi), sensation de faiblesse après les marches prolongées; trois ans après, faiblesse croissante et amaigrissement des jambes; vers cette époque commença à se montrer de la faiblesse des mains; celles-ci s'amaigrirent, les doigts devinrent crochus. Il ne peut actuellement se tenir debout ou marcher sans canne; tous les trois pas, ses pieds tournent.

De tous ses parents c'est lui qui présente le degré le plus prononcé d'atrophie; les muscles de la jambe sont amaigris au maximum, il n'y a plus qu'une peau épaisse recouvrant les os, la peau est d'un bleu rouge foncé et d'un froid de glace; les pieds pendent immobiles dans la position varus équin, les orteils ne peuvent non plus être remués; les ligaments de l'articulation du pied sont lâches et permettent une grande mobilité.

Excitabilité réflexe cutanée non augmentée. Tout le reste comme chez les malades précédents, sauf que la sensibilité cutanée est notablement peut-être, même à un haut degré, diminuée pour les courants induits ou constants. La musculature de la cuisse est épaisse et ferme, tous les mouvements de la hanche et du genou sont possibles. Les muscles du bras, de l'épaule, les fléchisseurs de l'avant-bras sont bien développés; au contraire, les extenseurs sont minces et flasques, de sorte que, entre le radius et le cubitus, on sent une dépression profonde. Les espaces inter-osseux sont très creux, les éminences thénar et hypothénar plates et disparues. Les doigts restent toujours en légère flexion. L'extension de la main est limitée, la flexion complètement libre. L'extension complète des doigts n'est pas possible. Tout le reste comme chez la malade précédente.

Cas 5. — Robert Braun, trente-deux ans; à l'âge de vingt ans a entrepris son tour d'Europe, il était alors en bonne santé; quand il en est revenu, ses pieds étaient amaigris et sans force; cela est survenu progressivement et sans douleur. Peu d'années après sont survenues la faiblesse et la disparition des muscles dans les mains et les avant-bras.

Il y avait atrophie prononcée des muscles des jambes, pied équin, cyanose, refroidissement; disparition des éminences thénar et hypothénar, enfoncement des espaces interosseux, flexion permanente des doigts, atrophie des extenseurs à l'avant-bras, coloration bleuâtre et refroidissement.

Cas 6. — Ernest Braun, huit ans; a eu la coqueluche il y a six ans; à la suite, longue affection fébrile avec quelques troubles throraciques et cardiaques; est en bonne santé depuis.

Il n'a commencé à marcher que tard, et, même maintenant, n'est pas encore arrivé à une sûreté complète.

D'après le dire des parents, il butte contre les moindres inégalités du sol et marche beaucoup plus mal que sa petite sœur âgée de quatre ans. Jamais de douleurs. La peau des jambes est d'un blanc bleuâtre et très froide. Il n'y a pas de diminution notable de volume des muscles, mais, à la jambe, les extenseurs et les muscles péroniers ont une réaction nettement mauvaise pour le courant induit; les contours des os du pied sont très apparents. Les mouvements du pied et des orteils sont difficiles et maladroits. Les pieds sont en varus. Il ne peut tourner la pointe du pied en dehors, il le fait très bien en dedans. Quand il marche, on ne remarque qu'un manque de sûreté. Pas d'excitabilité cutanée réflexe exagérée. La pression des mains est peu énergique dans les avant-bras et les mains, pas d'atrophie notable. Les muscles extenseurs des doigts, les thénar et hypothénar sont un peu paresseux au courant faradique.

Cas 7. — Fritz Bachis (petit-fils de Dorothea; sa mère, âgée de trente-six ans, n'a pas été atteinte), huit ans, n'a jamais été malade. Il n'a commencé à marcher que très tard et présente depuis plusieurs mois une incertitude surprenante; les pieds sont en varus, leur flexion dorsale peu étendue, les mouvements des orteils difficiles; pas d'atrophie notable des jambes, qui sont froides, mais sans coloration anormale; rien de pathologique aux mains, ni aux avant-bras.

Cas 8. — Minna Hermenau (sœur de Dorothea), a toujours été en bonne santé jusqu'à trente ans; à cette époque, faiblesse et maladresse des pieds; les jambes étaient plus minces, froides, bleuâtres. La maladie a progressé, de sorte qu'elle ne pouvait plus marcher longtemps. Est morte à trente-cinq ans du choléra.

Cas 9. — Marie Hermenau (fille de la précédente), vingt-quatre ans, n'a jamais été malade. L'affection a débuté chez elle il y a quatre ans; elle a senti d'abord des douleurs violentes dans les articulations des pieds, puis, au bout de quatre mois, une faiblesse notable des jambes. Quelque temps après, les douleurs ayant disparu entièrement, la sensation de faiblesse s'accrut rapidement; en même temps, elle remarqua un affaiblissement notable des deux jambes.

Il y a quelques mois revinrent de nouveau les douleurs dans les pieds. Presque en même temps, les mains devinrent maigres et faibles, les doigts courbés en permanence.

Les muscles des bras sont en bon état. A l'avant-bras, les extenseurs sont minces et flasques, mais, par suite de l'existence de la couche adipeuse sous-cutanée, le bras est encore bien arrondi. Les espaces interosseux sont très profonds, les éminences thénar et hypothénar disparues.

Les doigts sont en flexion dans la deuxième et la troisième articulation, les mains très froides et bleuâtres.

L'extension active complète des doigts n'est pas possible; passive, elle est très douloureuse. Sensibilité normale dans tous ses modes.

A la cuisse, muscles bien développés. Mouvements de la hanche et du genou libres. Jambes amaigries, froides, bleuâtres. Pied en varus équin. Les articulations des pieds et des orteils ne peuvent être mues activement.

Les ligaments articulaires du pied sont lâches et laissent vaciller celui-ci. Il n'y a pas d'excitabilité réflexe exagérée. Le reste comme pour les mains.

La sensibilité de la peau est partout normale pour le courant faradique. A la jambe, on ne peut obtenir des secousses musculaires avec ce courant; aux extenseurs, à l'avant-bras et aux éminences thénar et hypothénar, l'excitabilité musculaire est notablement abaissée.

Cas 10. — Jeanne Hermenau (sœur de la précédente), vingt-six ans, a été en bonne santé jusqu'il y a huit ans.

A cette époque, douleurs violentes intermittentes dans les jambes venant du genou aux orteils. Bientôt elle sentit une faiblesse dans les jambes, il lui semblait constamment que celles-ci et ses pieds étaient froids et comme morts. Les jambes s'amaigrirent, les articulations des pieds devinrent extrêmement mobiles. L'affection a constamment progressé, l'aspect extérieur de la malade est analogue à celui de sa sœur. Les mains semblent libres jusqu'à présent.

Obs. VIII. — Famille des Wetherbee observée par Hammond (*Maladies du syst. nerv.*, trad. fr., p. 611).

E.-H. Wetherbee raconte l'histoire des membres de sa famille atteints du *Wetherbee ail*; son bisaïeul paternel, deux fils et deux filles de celui-ci auraient déjà présenté les symptômes de cette maladie; son père lui-même et sa sœur en ont été, eux aussi, affectés. D'après cette description il semble, que l'affection se soit toujours montrée d'abord aux membres inférieurs, plus tard seulement aux membres supérieurs. Il y avait une grande fréquence des contractions fibrillaires dans les muscles malades. Quoique les détails manquent, il est fort vraisemblable, d'après les quelques renseignements donnés par E.-H. Wetherbee, que les muscles les plus fortement frappés étaient ceux des jambes, des pieds et des mains. Les extrémités inférieures au-dessous des genoux étaient très froides. La sensibilité était intacte, l'appétit et le sommeil bons.

Chez E.-H Wetherbee et chez son père, le début n'eut lieu qu'à trente-neuf ans.

Obs. IX (Ormerod (1), résumée. — Annie W..., dix-sept ans, a eu la rougeole à l'âge de six ou sept ans; un mois environ après être guérie, un

(1) J.-A. Ormerod, *Muscular atrophy after measles in three members of a family* (*Brain*, 1884, VII, 334).

de ses pieds (le droit?) commença à tourner, les orteils s'inclinant en bas et en dedans. On fit la ténotomie. Puis l'autre pied se prit de la même manière. Il y a environ sept ans (trois ou quatre ans après la rougeole), la ténotomie fut faite de nouveau. Cette affection des jambes ne survint pas subitement, mais mit environ un mois à se développer.

Plus récemment, il y a environ cinq ans, les mains ont commencé à s'affaiblir, les phalanges à faire saillie, leurs mouvements à être maladroits.

A part quelques maux de tête et des douleurs lombaires au moment des règles, la santé est bonne et les diverses fonctions régulières.

Lorsqu'on l'examina en janvier 1883, les jambes étaient très atrophiées au-dessous des genoux, les muscles des cuisses n'étant pas aussi bien développés qu'ils auraient dû l'être. Par les temps froids il y avait des troubles dans la circulation des jambes; parfois les mollets étaient bleus et froids avec des taches rouges; parfois même, en plus de l'abaissement de température et de la congestion, toute la jambe au-dessous du genou était si enflée qu'on ne voyait plus l'atrophie des muscles. Les réflexes tendineux existaient aux deux genoux. Le courant induit ne produisait pas d'action quand il était appliqué sur les muscles situés au-dessous du genou, sur les nerfs péroniers, sur les triceps fémoraux et sur les muscles de la partie postérieure de la cuisse (Ormerod donne cependant ce dernier fait comme douteux). Le courant constant ne produisait pas non plus de secousses quand il était appliqué sur les nerfs péroniers ou sur les muscles situés au-dessous du genou.

Aux mains et aux bras il y avait une atrophie très marquée des éminences thénar et en général des muscles intrinsèques de la main, et aussi, mais moins accentuée, une atrophie des avant-bras, aussi bien dans la région des fléchisseurs que dans celle des extenseurs.

Les doigts étaient dans une position semi-fléchie pour les deux dernières phalanges, les articulations métacarpo-phalangiennes étant au contraire presque droites. Tous les mouvements volontaires du coude et de l'épaule étaient parfaitement conservés; mais l'extension du poignet n'existait plus du tout à gauche et était très faible à droite. La flexion du poignet et des doigts était possible des deux côtés, mais seulement à un faible degré. La main gauche était la plus faible.

Le courant induit ne donnait aucune contraction dans les muscles de la main ou de l'avant-bras; au contraire les muscles des bras, les deltoïdes, les rhomboïdes, etc., se contractaient bien.

Pour les courants galvaniques, excitabilité diminuée des muscles de l'éminence thénar, à gauche AOZ = KSZ, à droite ASZ = KSZ; plus tard, on ne put plus obtenir aucune réaction. Dans les autres muscles de l'avant-bras, l'excitabilité galvanique était plus ou moins diminuée ou absente sans changement qualificatif.

Au mois de juillet, la malade se plaignit d'une légère incontinence d'urine lorsqu'elle marchait, et non la nuit.

Aucun trouble du côté sensoriel, pas de secousses fibrillaires, pas de rigidité, pas d'hypertrophie sur aucun muscle.

Obs. X, résumée (cas II de Ormerod). — Alfred W..., neuf ans, frère de la malade précédente, a eu la rougeole à l'âge de quatre ans, et à la suite de cette maladie est survenue graduellement, en trois mois environ, de la faiblesse des deux jambes; dans ces dernières semaines (février 1884), il a semblé à la mère que les mains, elles aussi, devenaient faibles.

Les muscles des membres inférieurs étaient très atrophiés au-dessous des genoux, au-dessus ils étaient d'apparence normale; les réflexes patellaires étaient exagérés des deux côtés. L'éminence thénar droite était aplatie en comparaison avec la gauche; le courant d'induction ne faisait contracter les muscles ni de l'une ni de l'autre. Les notes suivantes ont été prises en avril et en octobre 1884. Il existe une atrophie des deux membres inférieurs seulement au-dessous des genoux, cette atrophie est plus marquée à droite. Il n'y a pas de troubles vaso-moteurs comme chez la sœur. Le malade porte des appareils orthopédiques; quand il marche sans eux, son pied droit tourne en dedans. Il peut fléchir et étendre le genou librement. Aux membres supérieurs, il y a maintenant une atrophie évidente des deux éminences thénar encore plus marquée à droite. Il ne peut mouvoir le pouce droit aussi librement que le gauche. Les doigts tendent à prendre une position de flexion dans leurs deux jointures extrêmes et d'extension dans l'articulation métacarpo-phalangienne; c'est exactement l'habitude que la mère avait constatée jadis chez sa fille quand les mains ont commencé à être atteintes; il peut cependant encore fléchir et étendre les doigts à sa volonté. Les avant-bras et les bras ne sont pas affectés, les réflexes tendineux du poignet et du coude sont bien marqués.

L'électrisation faradique n'avait aucune action sur les muscles du pouce et sur les premiers interosseux dorsaux, faisait bien contracter les muscles des avant-bras, fléchisseurs et extenseurs, n'avait aucune action sur les muscles situés au-dessous du genou ni même sur les triceps fémoraux, quoique ceux-ci ne parussent pas atrophiés.

Un courant galvanique modéré produisait des secousses dans les muscles de l'avant-bras droit, mais non sur ceux de l'éminence thénar, non plus que sur ceux des jambes; sur quelques muscles de la cuisse, au moins, il déterminait des contractions.

Aucun trouble du côté sensoriel, pas de secousses fibrillaires, pas de rigidité, pas d'hypertrophie sur aucun muscle.

Obs. XI (Schultze [1]), résumée. — Il n'existait aucun antécédent nerveux héréditaire, aucune affection analogue ne s'était produite auparavant sur un

(1) Prof. Schultze (Heidelberg), *Ueber eine eigenthümliche progressive atrophische Paralyse bei mehreren Kindern derselben Familie* (*Berl. Klin. Wochenschrift*, 1884, n° 41).

des membres de la famille. Les trois enfants (frère et sœurs) qui font l'objet de cette observation ont un frère plus âgé (treize ans) qui n'est pas atteint de la maladie.

Ces trois enfants, nés dans des conditions normales, avaient commencé à marcher à quinze mois; ils ne présentèrent les premiers symptômes de leur mal que passé l'âge de deux ans, le début fut analogue chez tous trois. Il consista dans la production tout à fait progressive, sans douleurs ni convulsions, d'un double pied bot varus qui rendit la marche de plus en plus difficile et arriva à produire une déformation considérable du pied.

Cas 1. — Fille de trois ans; l'atrophie et la paralysie ne portent que sur le domaine des deux nerfs péroniers, les pieds ne peuvent être relevés; ni le tibia antérieur, ni les extenseurs communs des doigts long et court, ni les trois muscles péroniers ne peuvent se contracter. En même temps, il existe dans ces muscles et dans les nerfs correspondants une réaction de dégénération complète. Les gastro-cnémiens, les soléaires, le nerf tibial sont tout à fait indemnes, les muscles du mollet sont bien développés, la plus grande circonférence de la jambe à ce niveau mesure 17 centimètres. Il n'y a pas de secousses fibrillaires; aucune douleur à la pression sur les muscles atrophiés. La sensibilité n'est certainement pas fortement abaissée, il est difficile de savoir si elle est complètement normale. Les applications électriques sur la jambe produisent une vive expression de douleur. Réflexes rotuliens normaux : pas de réflexe du tendon d'Achille, réflexes plantaires peu nets. Mains, nerfs du tronc et de la tête normaux. Pas de troubles trophiques de la peau.

Nous ferons remarquer que chez tous ses malades Schultze signale l'absence de contractions fibrillaires, ce qui est contraire à notre description; nous croyons que cependant ces trois cas appartiennent certainement à la même catégorie que tous ceux déjà analysés dans le cours de ce travail.

Cas 2. — Garçon de 5 ans; même atrophie et paralysie du territoire péronier; de plus, paralysie presque complète et atrophie considérable avec réaction de dégénération dans celui des deux nerfs tibiaux. Une très légère flexion plantaire des deux pieds peut encore être faite; la circonférence des mollets n'est que 13 centimètres; à part cela, mêmes remarques que dans le cas précédent pour ce qui est de la sensibilité, des réflexes, des troubles trophiques. Les muscles du pouce sont peut-être un peu plus minces, mais leur innervation est normale et sans aucune anomalie notable des réactions électriques. Pas de secousses fibrillaires; la marche est peu sûre par suite de la déformation des pieds.

Cas 3. — Fille de huit ans, les muscles innervés par le tibial sont complètement atrophiés et paralysés; dans le domaine du péronier, la flexion dorsale des orteils est encore possible, mais aucun mouvement d'extension

ne peut être accompli. Les muscles fémoraux sont aussi amincis et plus faibles qu'à l'état normal; cependant chaque mouvement de ceux-ci peut s'exécuter, quoique avec peu de force (mais cela est-il pathologique?). Les réflexes rotuliens ont disparu. La sensibilité à la douleur et à la température pour les deux pieds n'est pas notablement diminuée. Entre le 2e et le 3e orteil de chaque pied, chez tous ces enfants, existe un état palmé très développé. Les mains de cette malade n'ont été prises que plusieurs années après les membres inférieurs, atrophie considérable des deux éminences thénar et hypothénar et des interosseux; tous les mouvements appartenant à ces muscles sont complètement impossibles. Le domaine du radial n'est pas non plus intact. A l'exception de l'index gauche, les premières phalanges de tous les doigts ne peuvent être étendues ou le sont très difficilement. La musculature des extenseurs à l'avant-bras est certainement atrophiée. L'extension active des mains a lieu d'une façon assez large, mais avec peu de force; la flexion interne des deux mains manque. La musculature du bras est mince, mais assez vigoureuse, de même pour les longs muscles fléchisseurs, les pronateurs, les supinateurs des mains; les longs supinateurs ne sont pas paralysés. Aucune trace de contractions fibrillaires. Sensibilité tactile un peu abaissée aux mains dans le domaine du cubital, les piqûres d'épingle ne sont pas toujours bien perçues, sensibilité à la douleur et à la température normale; d'ailleurs, cet examen est très difficile. Cependant on peut assurer que, s'il existe des troubles de la sensibilité, ceux-ci sont très peu prononcés. L'examen électrique n'a pu être fait.

En somme et pour nous résumer, de tous les documents contenus dans ce travail, il ressort que les principaux caractères de la forme d'atrophie musculaire que nous nous sommes proposés d'isoler et de décrire sont les suivants :

Atrophie musculaire progressive, *envahissant d'abord les pieds et les jambes*, ne se montrant aux membres supérieurs (mains d'abord, puis avant-bras) que plusieurs années après; donc évolution lente.

Intégrité relative des muscles de la racine des membres, ou tout au moins conservation beaucoup plus longue que pour ceux des extrémités. Intégrité des muscles du tronc, des épaules et de la face.

Existence de *contractions fibrillaires* dans les muscles en voie d'atrophie.

Troubles vaso-moteurs dans les segments de membres atteints.

Pas de rétractions tendineuses notables du côté des articulations dont les muscles sont atrophiés.

Sensibilité le plus souvent intacte, quelquefois cependant altérée de plusieurs façons.

Fréquence des crampes.

Réaction de dégénération dans les muscles en voie d'atrophie.

Début de l'affection le plus ordinairement *dans l'enfance*, souvent *chez plusieurs frères et sœurs*; quelquefois aussi, elle existerait non seulement chez les collatéraux, mais aussi chez les ascendants.

HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

II

SUR L'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE[1]

Vous savez que le nom d'Ataxie Héréditaire est celui sous lequel Friedreich décrivit pour la première fois la maladie qui, à très juste titre, porte actuellement son nom. Bien que les premières observations de cet auteur datent de 1861, l'affection à laquelle elles se rapportent n'a guère été réellement constituée en entité morbide que depuis une dizaine d'années. Depuis lors, le nom de *maladie de Friedreich* a été adopté d'une façon générale; aussi le terme *ataxie héréditaire* reste-t-il, jusqu'à un certain point, vacant. Il peut tout au moins servir de dénomination générique applicable à un ensemble de faits cliniques, constituant un groupe à part, qui, tout en différant plus ou moins de ceux qui appartiennent à la maladie de Friedreich, ont avec ceux-ci, au point de vue symptomatique, deux caractères communs : troubles identiques des mouvements et origine héréditaire. C'est à ce titre seulement, et sans aucune intention de les rapprocher actuellement, plus qu'il ne convient, de la maladie de Friedeich, que je désignerai sous la dénomination : ataxie héréditaire ou *hérédo-ataxie*, les faits dont j'aurai à vous entretenir au cours de cette leçon. Quand nous aborderons l'étude de l'anatomie pathologique de cette affection, vous comprendrez pourquoi j'ajoute à cette dénomination l'épithète « *cérébelleuse* ».

Mais avant d'aller plus loin, je dois, pour vous permettre de mieux saisir les différences qui existent entre les cas de maladie de Friedreich typique et ceux qui rentrent dans l'Hérédo-Ataxie, vous

(1) Publié dans la *Semaine Médicale*, 1893. Peu de temps après la description que je venais de donner de cette entité nouvelle, d'importants travaux lui ont été consacrés, notamment par M. Londe (*Thèse de Paris*, 1895); par M. Vincelet (1900), par M. Switalski (1901), par M. Rydel (1904), etc., etc...

rappeler en quelques mots les principaux caractères qui, de l'avis général, sont propres à la première de ces affections.

Les troubles moteurs de la maladie de Friedreich typique consistent en des désordres très marqués de la marche et de la station présentant bien plus l'aspect titubant que l'aspect ataxique proprement dit; le signe de Romberg n'existe pas ou très rarement. On observe assez souvent, à l'occasion des mouvements, une série d'oscillations des membres ou même de la tête et du tronc assez analogue au tremblement intentionnel de la sclérose en plaques; les mouvements présentent également un caractère choréique. Les troubles sensitifs n'appartiennent guère à cette affection, les douleurs fulgurantes sont très rares; l'anesthésie ou l'analgésie ne se montrent pas ou sont peu marquées. Quant à la réflectivité, on signale la conservation des réflexes cutanés, du moins d'une façon générale, et l'absence des réflexes rotuliens. — Du côté de l'œil, le phénomène le plus fréquent et le plus important est le nystagmus, surtout prononcé à l'occasion de la fixation ou de la direction latérale du regard. Dans la plupart des observations, on note l'absence de diplopie et de toute paralysie oculaire. La fonction visuelle et le nerf optique sont considérés comme indemnes. Les réactions de la pupille sont normales aussi bien pour la lumière que pour l'accommodation. Rien à signaler du côté des autres sens spéciaux : goût, ouïe, odorat. Il existe assez fréquemment des vertiges, parfois même un état vertigineux permanent. L'intelligence n'est pas altérée, quoiqu'elle soit parfois médiocrement développée. La parole est, dans les cas d'intensité moyenne, notablement modifiée ; elle est lente, incertaine, à la fois un peu scandée et comme explosive. Pas de troubles des fonctions génito-urinaires, sauf un certain retard dans la date d'apparition de la puberté. Il n'existe pas de troubles trophiques cutanés, mais on constate souvent des déformations osseuses toutes particulières consistant, d'une part, dans une sorte de pied bot équin avec tassement de l'axe antéro-postérieur du pied et griffe des orteils avec rétraction prédominante du gros orteil; d'autre part, dans une scoliose du rachis parfois assez marquée. Parfois on a noté de l'atrophie de certaines masses musculaires. La marche de la maladie est progressive, l'un des premiers phénomènes est souvent constitué par la rétraction du gros orteil ou par la disparition des réflexes rotuliens. La maladie de Friedreich est une maladie familiale, c'est-à-dire frappant plusieurs individus d'une même famille, surtout dans une même génération. Dans le plus grand

nombre des cas, la date d'apparition de cette maladie est antérieure à l'âge de quatorze ans.

Tel est l'aspect clinique considéré comme classique dans le maladie de Friedreich typique. Certes, il existe bien parfois à ce tableau quelques variantes, mais elles sont légères et n'altèrent pas d'une façon sensible sa physionomie ordinaire. Au contraire, dans une autre catégorie d'observations on constate, à côté du fonds commun (origine héréditaire, troubles de la parole, troubles des mouvements, etc.), toute une série de phénomènes anormaux, dont quelques-uns fort importants, qui s'opposent à ce qu'on classe ces observations dans la maladie de Friedreich classique. C'est de ces cas anormaux que je veux vous parler aujourd'hui.

Passons d'abord à l'énumération de ces cas : le premier en date est celui de Fraser (1), puis viennent ceux de Nonne (2), de Sanger Brown (3), de Klippel et Durante (4). J'aurai, dans le cours de cette leçon, l'occasion de vous citer plusieurs autres observations plus ou moins analogues à celles-ci, mais que l'on ne saurait sans quelques réserves ranger dans la même série.

Nous allons maintenant examiner ensemble les caractères communs qui permettent, d'après moi, de ranger à part, dans un même groupe, ces différents cas. Chemin faisant, je vous indiquerai, quand il y aura lieu, en quoi ces caractères diffèrent de ceux qui sont propres à la maladie de Friedreich typique.

Au point de vue de l'ÉTIOLOGIE on trouve, dans tous ces cas, parfaitement net le *caractère familial* de cette affection ; c'est ainsi que dans la famille observée par Sanger Brown il n'y eut pas moins de vingt-trois personnes atteintes. A propos de ce caractère familial, il convient de faire remarquer qu'ici on suit aisément dans certains cas (Sanger Brown, Nonne, Klippel et Durante) l'influence héréditaire dans la ligne ascendante. Par exemple, dans l'observation de Sanger Brown, la bisaïeule présentait déjà les symptômes de la maladie que nous étudions ; sa fille, sa petite-fille et les enfants de celle-ci furent également frappés. Dans la maladie de

(1) FRASER, Defect of the cerebellum occurring in a brother and sister (*Glasgow Med. Journ.*, 1880, fasc. 1).

(2) NONNE, Ueber eine eigenthümliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems (*Arch. f. Psychiatrie*, 1891, XXII, p. 283).

(3) SANGER BROWN, On hereditary ataxy with a series of twenty one cases (*Brain*, 1892, Part LVIII).

(4) KLIPPEL et DURANTE, Contribution à l'étude des affections nerveuses familiales et héréditaires (*Revue de méd.*, octobre 1892, p. 745 et *Semaine Médicale*, 1892, p. 745 et *Semaine Médicale*, 1892, p. 467.

Friedreich typique, au contraire, il est rare de retrouver cette affection chez les ascendants ; on ne la rencontre le plus souvent que sur plusieurs enfants d'une même génération. Il n'y a évidemment là rien d'absolu, et d'ailleurs peut-être faut-il chercher la raison de cette légère divergence tout simplement dans ce fait que, comme nous allons le voir, la maladie de Friedreich typique débutant généralement dans l'enfance ou au moment de la puberté, les sujets qui en sont atteints se marient rarement et n'ont par conséquent guère de descendants. Les individus frappés par l'ataxie cérébelleuse héréditaire, au contraire, ne présentent ordinairement les premiers symptômes qu'entre vingt et trente-trois ans, d'où leur aptitude plus grande au mariage et à la procréation.

D'après les faits observés par Sanger Brown, il semblerait que les femmes soient plus fréquemmeut atteintes que les hommes; en effet, sur 33 garçons composant la famille, 12 furent malades, tandis que sur 19 filles il y en eut 11 d'atteintes. Dans une branche comptant 5 enfants dont 4 garçons, la fille seule fut atteinte.

Il n'est pas très rare de voir l'hérédo-ataxie cérébelleuse sauter une génération, ou même deux générations; c'est ainsi que la bisaïeule malade peut avoir un fils sain ayant lui-même une fille saine dont plusieurs enfants sont malades alors que d'autres restent sains.

L'affection semble avoir une tendance à se propager surtout par les femmes; dans la famille de Sanger Brown, 3 fois ce fut le père qui fit souche d'enfants malades, 9 fois ce fut la mère.

Il semble que dans les familles que frappe cette affection la tendance aux névropathies soit particulièrement prononcée ; notamment dans la famille observée par Nonne, celles-ci étaient nombreuses et diverses chez ceux des membres qui étaient indemnes d'hérédo-ataxie.

Quant à l'*âge* auquel survient cette affection, un fait mérite d'être signalé, c'est que si quelques-uns des individus en sont frappés dès l'enfance, le plus grand nombre cependant la voient se développer à une époque plus tardive; après la vingtième année, assez souvent même (Sanger Brown, Klippel et Durante), après la trentaine, et dans deux cas (Sanger Brown) à un âge plus avancé encore, à quarante-cinq ans.

Dans la maladie de Friedreich typique, l'âge du début est généralement beaucoup plus précoce, puisque celle-ci se montre le plus souvent dans l'enfance, très rarement après seize ans.

Voici, d'une façon générale, comment, dans la majorité des cas,

débute l'Hérédo-Ataxie Cérébelleuse, quels symptômes l'accompagnent, suivant quelle marche elle se développe :

Le DÉBUT se fait ordinairement par l'apparition lente et progressive d'une incertitude plus ou moins marquée des jambes pendant la station et pendant la marche; parfois cependant on a noté, comme premier phénomène, des douleurs fulgurantes ou non dans les jambes et dans les lombes. Puis, en un espace de temps variable, qui est ordinairement de un à trois ans, l'incertitude des mouvements atteint aussi les mains (le début par l'incertitude des mouvements des membres supérieurs aurait été observé, par Sanger Brown, mais est tout à fait exceptionnel). A peu près à la même époque surviennent des troubles de la parole et de la vision. Un autre phénomène à signaler est celui qui consiste dans la conservation et assez souvent aussi dans l'exagération des réflexes rotuliens; quelquefois, il existe d'autres phénomènes spasmodiques. Dans quelques cas seulement on peut observer des troubles de la sensibilité cutanée. Parfois, on note une certaine faiblesse mentale. Quant aux troubles de la déglutition, des sphincters génito-urinaires, s'ils se montrent dans certains cas, c'est d'une façon exceptionnelle. La maladie est essentiellement progressive, mais peut présenter des rémissions; elle n'amène pas la mort, celle-ci survient à l'occasion d'une maladie intercurrente, dans un âge souvent assez avancé; cette maladie intercurrente terminale frappe surtout le poumon.

Tels sont dans l'ensemble l'aspect et la marche de cette affection; il nous faut maintenant reprendre en particulier chacun des symptômes dont je viens de faire l'énumération et en étudier les principales modalités.

Pour ce qui est des troubles dans le fonctionnement des *membres inférieurs*, il est inutile d'y insister, car ils sont absolument analogues à ceux qui s'observent dans la maladie de Friedreich typique. C'est la même *démarche titubante*, bien plus par insuffisance de la notion d'équilibre que par incoordination musculaire vraie; les jambes sont écartées, les pas irréguliers, les pieds retombent lourdement sur le sol, mais sans que l'on remarque ce luxe de mouvements inutiles et contradictoires qui donne à la démarche des tabétiques son cachet spécial. Le tronc est porté en arrière, les reins sont cambrés, les malades « marchent du bassin ». Au début ils peuvent se mouvoir sans trop de peine, puis peu à peu les difficultés augmentant ils sont obligés de s'aider d'une canne. Un peu plus tard, celle-ci ne leur suffit plus; il faut qu'on les tienne sous les

bras, ou bien lorsqu'ils sont livrés à eux-mêmes ils sont réduits, pour faire quelques pas, à s'appuyer aux murs ou aux meubles de la pièce dans laquelle ils se trouvent. La *station debout* est, dans certains cas, fort difficile elle aussi ; on voit alors le malade se tenir appuyé contre la muraille, le corps incliné en avant se balançant légèrement de côté et d'autre, la tête portée en arrière, oscillant également comme si, étant trop lourde pour son cou, le malade avait de la difficulté à la maintenir en équilibre. C'est pour contrebalancer l'inclinaison du tronc en avant que la tête serait ainsi portée en arrière.

Il convient de remarquer que dans cette description il n'est question que des cas où les symptômes sont très accentués ; au début, il n'en est pas de même, ces troubles dans l'action des membres inférieurs ne se montrent guère qu'après de grandes fatigues ou après une longue course. Parfois même, dans les premiers temps, l'incertitude de la marche n'attire pas l'attention du malade lui-même, tandis qu'elle est remarquée par son entourage, et les cas ne sont pas très rares dans lesquels cette titubation initiale a été prise pour de l'ébriété. Si on recherche chez ces malades quelle est l'influence, sur l'équilibre, de l'occlusion des yeux, on constate qu'en général celui-ci est peu modifié ; en un mot, il n'y a pas ou à peine de *signe de Romberg*, contrairement à ce qui se voit dans le tabes. Cette absence du signe de Romberg est d'ailleurs ordinaire dans la maladie de Friedreich typique. Dans quelques cas, les malades accusent des sensations vertigineuses qui contribuent à exagérer la difficulté de la marche et de la station debout.

Quant aux *membres supérieurs*, leur motilité est infiniment moins atteinte que celle des membres inférieurs, et assez tardivement. Ici le trouble moteur consiste surtout, comme dans la maladie de Friedreich typique, en une sorte de *pseudo-tremblement* survenant surtout à l'occasion des mouvements intentionnels. Tout d'abord, ce sont les actes un peu délicats qui sont le plus altérés, tels que par exemple, celui d'écrire, de ramasser une épingle, de boutonner les vêtements ; quand la maladie est suffisamment prononcée, les mouvements plus grossiers peuvent être également affectés et c'est avec peine que les sujets prennent leur nourriture et surtout portent un verre plein à leur bouche. Ce trouble moteur n'existe guère que pendant l'accomplissement du mouvement volontaire, et cesse lorsque le but est atteint, c'est ainsi, par exemple, que les mouvements désordonnés qui se montrent pendant que le malade s'efforce de saisir un crayon prennent fin au moment même où il

tient alors le crayon d'une main ferme et sans trembler. L'occlusion des yeux n'exerce généralement ici qu'une très faible influence. Pendant ces différents actes, la tête et le tronc peuvent participer aux oscillations des membres, mais reprennent la situation fixe dès que le mouvement est accompli et que le sujet est suffisamment « calé ». Ni du côté des membres inférieurs, ni du côté des membres supérieurs on ne constate d'affaiblissement notable de la force musculaire.

Indépendamment des troubles moteurs que je viens de vous indiquer, je dois encore vous signaler certaines *secousses musculaires* que quelques auteurs appellent « tremblement fibrillaire », bien qu'en réalité ce phénomène ne soit nullement analogue aux fines contractions fibrillaires presque incessantes qui s'observent dans différentes amyotrophies. Ces secousses peuvent se montrer dans un grand nombre de muscles du tronc et des membres (dos, cuisse, éminences thénar — Klippel et Durante). On constate assez souvent aussi l'existence de *contractions exagérées des muscles de la face* dans les mouvements de la mimique, dans ceux de la parole ou, comme phénomène associé, pendant l'exécution des différents mouvements des membres. Parfois aussi se montrent des soubresauts des tendons des extrémités. D'une façon générale, ces diverses manifestations du côté des muscles peuvent également s'observer dans la maladie de Friedreich typique.

L'étude des *phénomènes spasmodiques* plus ou moins développés chez ces malades, est particulièrement intéressante, puisque c'est en partie sur leur existence qu'est basée la constitution de ce nouveau groupe clinique.

Tout d'abord, les *réflexes rotuliens* sont *exagérés*, non pas toujours d'une façon considérable, mais des auteurs s'accordent à les décrire comme présentant une intensité au-dessus de la normale; dans un des cas seulement de Klippel et Durante (François H...), ils sont notés comme faibles. En tout cas, il y a là une différence très nette avec la manière dont se comportent ces réflexes dans la Maladie de Friedreich typique, puisque dans celle-ci ils sont, d'une manière générale, abolis; ce n'est que tout à fait exceptionnellement qu'on les voit conservés et encore n'est-ce guère que pendant les périodes initiales de cette maladie. Dans l'Hérédo-Ataxie Cérébelleuse, au contraire, les réflexes rotuliens existent avec une intensité supérieure à la normale, même lorsque l'affection dure depuis dix, quinze ans et davantage. En outre, d'après Sanger Brown, l'exagération des réflexes rotuliens devrait être considérée comme

un phénomène initial devançant souvent les autres symptômes morbides et pouvant servir de premier indice pour prévoir que tel ou tel membre de la famille sera atteint à une époque ultérieure.

On aurait aussi, mais beaucoup plus rarement (trois cas de Sanger Brown) noté l'existence du *clonus du pied.*

Enfin, la plupart des auteurs parlent d'un *état spasmodique* plus ou moins permanent des membres, surtout des membres inférieurs, C'est ainsi que chez des malades de Sanger Brown « les cuisses sont fléchies à peu près à l'angle droit, cette contracture peut d'ailleurs être vaincue partiellement en tirant avec force sur le membre d'une façon lente et continue ». De même Klippel et Durante disent que « chez Mlle X..., l'état des réflexes est difficile à constater, vu la rigidité qui se produit lorsqu'on veut les examiner. » Nonne note que chez ses trois malades « il y avait une dificulté à relâcher les muscles au commandement dans les mouvements passifs. Dans le cas de Botkine (1), des contractures succédaient de temps en temps aux mouvements actifs et passifs.

Pour ce qui est de la *sensibilité,* nous avons déjà vu qu'on observait quelquefois, surtout au début des *douleurs* plus ou moins intenses dans les jambes ou dans les lombes. Quelquefois aussi, assez rarement semble-t-il, il existe des troubles objectifs. Klippel et Durante les notent cependant chez les trois malades : Chez Mlle H..., notamment, il existait une *anesthésie* complète pour tous les modes de la sensibilité à la face interne de la jambe et sur la crête du tibia ; il y avait en outre un retard marqué de la perception des sensations. Chez Louis H... la sensibilité tactile était abolie aux jambes et aux pieds, très diminuée aux avant-bras et aux mains, diminuée à la face, conservée aux cuisses, aux bras, au tronc; perte de la sensibilité à la piqûre dans les mêmes régions, sauf à la face. Ces troubles de la sensibilité intéressaient des zones nettement limitées aux genoux et aux coudes. Le chaud était reconnu partout; le froid n'était reconnu nulle part. Deux pointes devaient, pour être perçues sur les membres, être écartées de 8 centimètres. Ces troubles objectifs de la sensibilité ne semblent pas appartenir à la maladie de Friedreich typique, ce serait donc un nouveau caractère différentiel à l'actif de l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Quant au *sens musculaire* (nous avons déjà vu que le signe de

(1) Botkine, Un cas de maladie de Friedreich (*Revue médicale*, Moscou, 1885, n° 1). — Je n'ai pu prendre connaissance de ce cas que dans une analyse trop succincte, mais cependant j'ai toutes raisons de penser qu'il appartient bien réellement à l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Romberg était en général peu marqué ou absent), les avis diffèrent un peu : la plupart des auteurs le considèrent sinon comme intact, du moins comme à peine altéré ; mais Klippel et Durante affirment que dans leurs trois cas il était très notablement affecté. La même difficulté d'interprétation se montre d'ailleurs quand on cherche à expliquer le mécanisme des troubles moteurs dans la maladie de Friedreich typique.

Le *réflexe plantaire* est le plus souvent conservé, rarement exagéré, quelquefois aboli.

Pour les *organes des sens*, à part l'œil, je n'ai rien de notable à vous signaler, sauf dans les trois cas de Klippel et Durante une diminution de l'*acuité auditive*; dans un cas des mêmes auteurs, l'affaiblissement de l'*odorat* à gauche; dans un autre cas, quelques légères aberrations du goût.

Par rapport à la *vision*, il en est tout autrement. Nous avons à considérer ici en détail l'appareil musculaire de l'œil, les mouvements des pupilles et la vision proprement dite.

Dans deux cas de Sanger Brown (IX et XVIII), il existait un *ptosis* assez prononcé mais incomplet cependant, car, par un effort, du moins dans le second de ces cas, le malade pouvait encore relever ses paupières et mettre à découvert la sclérotique au-dessus de la cornée lorsque les yeux avaient une direction horizontale. Ce ptosis incomplet donnait au regard du malade une expression singulière assez analogue à celle qui est déterminée par une intense émotion. Dans les cas de Klippel et Durante, il n'est pas question de ptosis, les yeux sont décrits comme grands ouverts, mais on trouve signalé « l'aspect étonné » du facies.

Chez la plupart des malades, on note non pas un nystagmus vrai, tel que celui qui se voit assez souvent dans la sclérose en plaques, mais des *secousses nystagmiformes* se montrant dans les positions extrêmes du regard. C'est là d'ailleurs un symptôme qui appartient également à la maladie de Friedreich typique.

Un bon nombe de cas ont présenté un degré plus ou moins prononcé de *paralysie du muscle droit interne*. Quelquefois celle-ci se traduit seulement par la tendance qu'ont les malades à porter toujours spontanément leurs yeux dans le même sens (en haut et à gauche — Fraser); parfois on constate un certain degré de *strabisme interne*, parfois même il y a une réelle *diplopie*, d'ailleurs essentiellement transitoire. Il faut encore, dans cet ordre d'idées, signaler comme assez fréquente la *difficulté de la convergence*.

Les *pupilles* sont d'habitude égales, sans mydriase ni myosis,

mais leurs réactions laissent souvent à désirer. Le *réflexe à la lumière* est lent, ou même aboli (Sanger Brown), le réflexe à l'accommodation étant conservé; il y a donc, dans ces cas, comme dans le tabes vulgaire, *signe d'Argyll-Robertson*. Enfin chez deux de leurs malades (Louis H..., François H...), Klippel et Durante ont constaté l'affaiblissement ou même l'absence du *réflexe à l'accommodation* ; il y avait immobilité pupillaire réflexe totale.

Quant à la *vision* elle-même, je dois insister tout particulièrement sur les troubles qu'elle présente, car ainsi que je vous l'ai dit, ces troubles sont fort importants pour le diagnostic.

Le *champ visuel* a été trouvé *rétréci* dans un bon nombre de cas ; il est à noter que ce rétrécissement du champ visuel était toujours bilatéral ; très prononcé chez certains sujets, il l'était moins chez d'autres.

Un peu moins souvent, mais dans plusieurs cas cependant, on a constaté de la *dyschromatopsie*, celle-ci étant ordinairement marquée pour le vert que pour les autres couleurs qui sont mieux perçues.

L'*acuité visuelle* est non pas toujours, mais assez fréquemment diminuée, et cela dans un degré variable. Chez l'un des malades de Nonne (Fritz), elle était de 1/9 à droite, de 1/6 à gauche; chez un autre (Heinrich), 5/10 des deux côtés. Dans les cas XVIII et X de Sanger Brown, l'acuité était de 20/200 des deux côtés; ces malades pouvaient lire le n° 5 de Snellen, quoique avec difficulté; à une distance de 8 pouces, par une lumière ordinaire; dans le cas XIX du même auteur, le n° 3 de Snellen était lu assez bien à une distance de 10 pouces. La diminution de l'acuité visuelle est susceptible d'être bien plus prononcée encore : Klippel et Durante parlent d'amaurose dans deux de leurs cas; dans celui de Botkine il y avait cécité de l'œil gauche; dans le cas IX de Sanger Brown, la cécité était presque complète pour les deux yeux. Il faut aussi rappeler le fait relevé par ce dernier auteur que plusieurs de ses malades, chez lesquels l'acuité visuelle n'était que médiocrement diminuée, pouvaient beaucoup plus aisément lire avec un faible éclairage qu'avec un éclairage ordinaire. Quant à la manière dont survient cet affaiblissement de l'acuité visuelle, il ne semble pas que l'on puisse émettre jusqu'à présent des règles bien précises; cependant certains points sont à relever; ce phénomène n'est pas initial, il se montre ordinairement plusieurs années après le début et lorsque les troubles moteurs des jambes sont déjà très accentués; dans le cas IX de Sanger

Brown, l'affaiblissement de la vision n'aurait apparu que vingt-deux ans après l'éclosion de l'hérédo-ataxie cérébelleuse. Cependant, il ne faudrait pas croire qu'il en soit toujours ainsi, car dans le cas VII du même auteur, cet affaiblissement est survenu huit ans après le début de la maladie, et au bout de quatre ans seulement dans un des cas de Klippel et Durante (Louis H...). Un autre fait à signaler, c'est que les troubles de la vision semblent le plus souvent commencer par un seul œil, puis un, deux, trois ans plus tard envahissent aussi l'autre œil. Ces troubles ont une marche progressive plus ou moins lente.

Il nous reste à rechercher ce que révèle le *fond de l'œil* chez les individus qui présentent ces troubles de la vision. Klippel-Durante disent n'avoir rien constaté d'anormal, mais Fraser, Sanger Brown, Nonne y ont observé des altérations manifestes. Celles-ci consistent surtout dans la *décoloration blanchâtre des papilles* avec conservation très nette du contour de celles-ci, et dans la *diminution du calibre des vaisseaux papillaires*; il existerait également des lésions atrophiques de la *choroïde* et de la *rétine*.

Si maintenant nous comparons l'état des organes visuels dans l'Ataxie Héréditaire Cérébelleuse et dans la Maladie de Friedreich typique, nous constatons des divergences capitales. Il est vrai que, dans cette dernière affection, les secousses nystagmiformes sont tout à fait analogues à celles que nous venons de décrire, mais, à cela près, tout le reste diffère : dans la maladie de Friedreich, les paralysies oculaires manquent ou sont extrêmement rares (1), les pupilles présentent toujours des réactions normales, il n'y a pas de rétrécissement du champ visuel (à part les cas d'hystérie concomitante — Charcot), il n'y a pas de dyschromatopsie, l'acuité visuelle et le fond de l'œil ne présentent rien d'anormal.

Continuons cette étude comparative des deux affections et examinons les caractères de la *parole* chez ces différents malades. Ici l'analogie redevient complète. Dans l'Hérédo-Ataxie Cérébelleuse de même que dans la Maladie de Friedreich la parole est lente, gutturale, hésitante, comme explosive, se rapprochant assez de celle des individus atteints de sclérose en plaques, mais moins scandée cependant. Comme le font remarquer Klippel et Durante, ce sont les mots polysyllabiques dont la prononciation offre le plus de difficulté, mais sans que le malade saute aucune syllabe; pendant les

(1) Rouffinet, Essai clinique sur les troubles oculaires dans la maladie de Friedreich et sur le rétrécissement du champ visuel dans la syringomyélie et la maladie de Morvan (*Thèse de Paris*, 1891).

efforts qu'il fait pour parler, la langue, les muscles des lèvres, les autres muscles de la face exécutent souvent des mouvements d'une amplitude exagérée, ce qui contribue à donner à ces individus un aspect assez singulier qui pourrait faire douter de l'intégrité de leur intelligence. Nous allons voir que dans bien des cas ce serait à tort.

Les *facultés psychiques* sont, en effet, d'une façon générale, non altérées; c'est tout au plus si, chez le plus grand nombre des malades, il est parlé de *diminution de la mémoire*, d'une *tournure mélancolique* de l'esprit. Quelquefois cependant, il existe des troubles mentaux plus accentués; dans le cas XII de Sanger Brown, il y avait de l'*hébetude*; de même les malades de Nonne présentaient une niaiserie, une insouciance véritablement morbides; ce dernier auteur fait en outre remarquer que chez ceux-ci le *crâne* avait des dimensions particulièrement exiguës.

Du côté de l'*appareil digestif*, je n'ai rien d'anormal à vous signaler; tout au plus dans des cas de Sanger Brown (cas V, XV, XVII) quelques troubles de la *déglutition*, les malades ayant une tendance à s'engouer quand ils buvaient sans précaution. Dans le cas de Botkine, il y aurait eu salivation exagérée.

Pour les *fonctions génito-urinaires*, la seule modification notable semble consister dans ce fait que chez la plupart des femmes atteintes d'hérédo-ataxie cérébelleuse la *menstruation* se montre tardivement (en général vers dix-huit ans), phénomène qui se retrouve d'ailleurs dans la maladie de Friedreich typique. A part cela, les époques paraissent normales tant au point de vue de la régularité que de l'abondance.

Chez les sujets du sexe masculin, la *puissance génitale* ne serait pas sensiblement altérée.

Dans le cas X de Sanger Brown, l'urine n'était retenue qu'avec quelque difficulté; dès que survenait l'envie d'uriner, le malade était obligé de la satisfaire sans délai, de crainte d'accident. A part cela, les *sphincters* ont toujours fonctionné d'une façon normale.

L'*absence de troubles trophiques* dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse mérite d'être relevée, car c'est à l'état de pure exception que l'on voit survenir chez un malade de Klippel et Durante (François H...) la chute des ongles, chez un malade de Sanger Brown (cas V) un certain degré d'amyotrophie, chez d'autres malades du même auteur la diminution du poids du corps. Le point important c'est que dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse on ne trouve (à part peut-être pour le cas de Botkine dans lequel est notée une légère

cyphoscoliose) aucune trace de la scoliose si fréquente dans la maladie de Friedreich typique, non plus que du pied bot spécial à cette dernière affection et qui s'y montre d'une façon tellement précoce qu'il en constitue, dans certaines familles, l'un des meilleurs signes de début.

Nous voici parvenus à la fin de l'étude clinique de cette affection. J'ai pris soin, en vous décrivant ces symptômes, d'insister sur ceux par lesquels elle se différenciait de la maladie de Friedreich typique. Il est inutile de revenir sur ce point et je me bornerai maintenant à l'énumération rapide des principaux caractères distinctifs propres à l'Hérédo-Ataxie Cérébelleuse : âge plus avancé au moment où apparaît la maladie, conservation ou même exagération des réflexes rotuliens, fréquence de phénomènes spasmodiques, troubles visuels (rétrécissement campimétrique, dyschromatopsie, diminution de l'acuité visuelle), absence de cyphoscoliose, absence de pied bot).

Par la comparaison des symptômes dans l'une et l'autre affections on peut, à mon avis, conclure qu'il y a nécessité de les distinguer l'une de l'autre au point de vue nosographique.

Il nous reste à examiner maintenant si, au point de vue anatomo-pathologique, la même séparation s'impose.

Les documents que nous possédons sur l'ANATOMIE PATHOLOGIQUE de l'Hérédo-Ataxie Cérébelleuse sont malheureusement bien peu nombreux, puisqu'en réalité deux autopsies seulement sont à notre disposition : l'une de Fraser, l'autre de Nonne, mais les données provenant de ces deux autopsies sont assez concordantes Dans toutes deux, en effet, une chose est frappante, c'est l'*atrophie du cervelet*. Cet organe pesait, dans le cas de Fraser, 81 grammes, dans celui de Nonne 120 grammes, le poids normal étant de 150 à 170 grammes, soit une diminution d'un quart du poids normal, Le cerveau, au contraire, semblait normal dans le cas de Fraser et, dans le cas de Nonne, n'avait subi qu'une perte de 1/9 du poids normal. Le dernier de ces deux auteurs n'a constaté dans le cervelet aucune altération microscopique, tandis que Fraser rapporte que c'est surtout la substance grise corticale cérébelleuse qui est réduite de volume, la substance blanche l'étant à peine; il aurait même constaté la disparition d'un grand nombre de cellules de Purkinje et l'altération de celles qui persistaient. En résumé, un fait semble bien établi, c'est l'*atrophie du cervelet*. Un autre fait capital ressort de ces deux autopsies, c'est que la moelle, examinée au microscope, ne présente aucune altération; la seule modifica-

tion qu'on y puisse constater consiste en une simple diminution de volume (Nonne).

Comparons ces données anatomo-pathologiques à celles que nous possédons sur la Maladie de Friedreich typique. Nous constatons que si, de même qu'au point de vue symptomatologique, il existe, au point de vue anatomo-pathologique, certaines analogies (1) entre ces deux affections, les différences que l'on constate sont encore plus marquées. Dans la Maladie de Friedreich, en effet, où l'on trouve également une diminution notable du volume de la moelle, l'examen microscopique de celle-ci démontre, dans toutes les autopsies, l'existence de lésions dégénératives très étendues intéressant le cordon de Burdach, le cordon de Goll, le faisceau cérébelleux direct, le faisceau pyramidal croisé, les cellules de Clarke. On voit combien la différence est capitale par rapport à l'Hérédo-Ataxie Cérébelleuse qui, elle, ne s'accompagne d'aucune lésion dégénérative de la moelle.

Tels sont les faits qui m'ont paru légitimer la création du groupe HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE. Dans ce rapide exposé, pour vous rendre les choses plus claires, je ne me suis, avec intention, servi que des cas dont les caractères anatomiques ou cliniques étaient assez tranchés pour permettre de vous présenter avec un relief suffisant le tableau de cette affection. Je ne dois cependant pas terminer sans vous faire part de certaines réserves que suggère l'étude de cette question.

Il existe, en effet, plusieurs observations qui, par leurs symptômes moins bien définis et même par les lésions plus complexes trouvées à l'autopsie ne se laissent pas aisément ranger dans ce nouveau groupe morbide, tout en ne rentrant pas non plus, d'une façon évidente, dans la maladie de Friedreich typique. Mais par cela même qu'elles participent de l'une et de l'autre affection, elles forment, pour ainsi dire, entre les deux, des formes de transition qu'il est fort difficile de classer d'une façon rationnelle.

(1) Je rappellerai que tout récemment Senator (*Berl. klin. Wochensch.*, 22 mai 1893) a soutenu l'hypothèse que la maladie de Friedreich reconnaîtrait comme lésion initiale une altération du cervelet. Mais pour l'établir il s'appuie surtout sur les observations de Nonne et de Menzel, qui ne sauraient être considérées comme appartenant à la maladie de Friedreich typique. D'un autre côté, E. Auscher, dans une autopsie également récente (*Arch. de physiol.*, avril 1893) de maladie de Friedreich (malheureusement très atypique), dit que le cervelet était infiniment moins atrophié que le cerveau et l'isthme de l'encéphale. Il semble donc que, dans la maladie de Friedreich, les lésions du cervelet, tout en pouvant jouer un rôle important, sont cependant moins prononcées que dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Je vous parlerai tout d'abord des deux cas de Seeligmüller (1), dans lesquels nous constatons bien le début après la puberté, l'exagération des réflexes rotuliens, un aspect général différent de celui de la maladie de Friedreich typique; mais les troubles de la vision manquent ou semblent manquer, et, en leur absence, on ne saurait affirmer que ces cas appartiennent à l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Dans l'observation I de Rouffinet, l'âge du malade, l'existence des troubles visuels font supposer qu'on aurait affaire à l'affection qui nous occupe; mais l'observation est tellement écourtée sur tous les autres points que les documents nous manquent pour conclure.

Enfin, le cas le plus embarrassant de tous, à ce point de vue, est certainement celui de Menzel (2) dans lequel nous trouvons, à côté de presque tous les symptômes classiques de la maladie de Friedreich typique, l'exagération des réflexes rotuliens et l'existence d'autres phénomènes spasmodiques (mains en griffes, jambes contracturées en flexion); seule, l'absence des troubles visuels aurait donc empêché de ranger ce cas dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse. Le malade étant mort, il semblait que l'autopsie dût permettre de résoudre aisément la difficulté, mais voici que les lésions non moins que les symptômes participent aussi bien de l'hérédo-ataxie cérébelleuse que de la maladie de Friedreich typique. En effet, comme dans la seconde de ces affections, la moelle présentait des altérations dégénératives très prononcées et multiples (cordons postérieurs, faisceaux pyramidaux croisés, faisceaux cérébelleux directs, colonnes de Clarke, etc.), et, comme dans la première, il existait une atrophie manifeste du cervelet avec disparition des cellules et des fibres de Purkinge.

Un semblable cas est bien fait pour inspirer les réserves dont je vous parlais tout à l'heure. En présence du peu de documents dont nous disposons actuellement, nous devons, jusqu'à plus ample informé, nous demander si l'hérédo-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich typique ne seraient pas, au point de vue de la pathologie générale, plus proches l'une de l'autre que ne le laisseraient supposer, à première vue, les divergences qu'elles présentent tant sous le rapport symptomatique que sous le rapport

(1) Seeligmuller, Hereditäre Ataxie mit Nystagmus (*Arch. f. Psychiatrie*, 1879, X, p. 222).

(2) P. Menzel, Beitrag zur Kenntniss der hereditären Ataxie und Kleinhirn-Atrophie (*Archiv. f. Psychiatrie*, 1891, XXII, p. 160).

anatomique. Il est possible, en un mot, que l'une et l'autre affections ne soient que des modalités différentes d'une même espèce morbide, un même processus initial, dégénératif héréditaire, frappant dans les centres des organismes analogues, mais distincts, ou bien intéressant dans la maladie de Friedreich un nombre de systèmes autre que dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse (1).

(1) Il serait également intéressant de rapprocher de l'hérédo-ataxie cérébelleuse les cas de *diplégie cérébrale familiale* rapportés par quelques auteurs et notamment par S. Freud (*Neurol. Centr.-Bl.*, 1er août 1893). Dans ces cas, on trouve en effet, outre la présence de phénomènes spasmodiques, à la vérité infiniment plus prononcés que ceux de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, un certain nombre de caractères communs avec cette dernière affection : lenteur de la parole, nystagmus, atrophie des nerfs optiques. Les analogies sont donc assez nombreuses entre ces deux affections. Les points qui les séparent sont : 1° l'exagération beaucoup plus marquée des phénomènes spasmodiques dans la diplégie cérébrale familiale, exagération telle que la marche des malades prend le caractère franchement spasmodique; 2° l'absence dans la diplégie familiale des phénomènes de pseudo-tremblement et de pseudo-incoordination si développés dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse. Ici encore nous voyons donc le processus dégénératif héréditaire frapper à la fois plusieurs systèmes organiques dont quelques-uns analogues, d'autres tout à fait distincts, d'où les différences entre ces diverses affections.

LÉSIONS MÉDULLAIRES DANS QUATRE CAS D'HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE [1]

A propos d'une autopsie récente d'un cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse, nous avons réuni 4 cas d'autopsie de cette affection appartenant à trois familles différentes.

Le détail complet des lésions dans ces cas faisant l'objet d'un article original qui paraîtra dans cette revue, nous en donnons ici le résumé rapide.

Il existe dans ces cas, à côté des lésions cérébelleuses classiques et consistant surtout en une atrophie globale sans prédominance marquée sur l'un des éléments, des lésions médullaires constantes et, en partie tout au moins, superposables.

Ces lésions sont particulièrement pures dans le cas P... et consistent chez lui dans les éléments suivants :

Macrocospiquement : gracilité de la moelle (le bulbe et le pont sont grêles également). La moelle vue par la face antérieure, paraît plate et la pie-mère à ce niveau brillante, et à jour frisant, comme micacée.

Microcospiquement : deux lésions essentielles.

a) Atrophie du faisceau de Gowers et de la partie marginale antérieure adjacente du cordon antéro-latéral;

b) Atrophie cellulaire des colonnes de Clarke.

Les cellules des cornes antérieures, plus particulièrement du groupe postéro-interne, sont diminuées de nombre et de volume.

Le faisceau cérébelleux direct n'est dégénéré qu'à partir de la région cervicale supérieure et du bulbe.

Les faisceaux pyramidaux, les cordons postérieurs, les racines sont, dans ce cas, indemnes.

Les mêmes éléments essentiels s'observent dans les deux cas de la famille H..,, mais il existe, en outre, une pâleur diffuse du cordon postérieur.

Même pâleur du cordon postérieur et mêmes lésions primordiales dans le quatrième cas R...

(1) Publié dans la *Revue Neurologique*, t. XXVII, 28 mai 1914 (avec la collaboration de Ch. Foix).

La lésion la plus importante et la plus caractéristique est la dégénération associée en une bande antérieure unique du faisceau de Gowers et de la zone adjacente marginale antérieure.

L'ensemble de ces altérations ne présente aucune analogie avec les lésions de la maladie de Friedreich, lésions qui consistent essentiellement en une énorme sclérose combinée des cordons postérieurs et des faisceaux pyramidaux, frappant accessoirement le faisceau cérébelleux direct, et respectant souvent complètement le faisceau de Gowers.

Quant à la nature des fibres marginales antérieures, placées en dedans du Gowers et dégénérées, on peut se demander s'il ne s'agit pas de fibres cérébelleuses ou cérébello-vestibulaires descendantes décrites, chez l'animal par M. Thomas.

Il ne s'agit là que d'une hypothèse et le fait important est que cette dégénération associée à celle du faisceau de Gowers paraît assez spéciale à l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

LES LACUNAIRES

III

LES LACUNAIRES

FOYERS LACUNAIRES DE DÉSINTÉGRATION[1]
DIFFÉRENTS AUTRES ÉTATS CAVITAIRES DU CERVEAU[2]

Placé depuis plusieurs années à la tête d'un important service de vieillards, chez lesquels l'hémiplégie est un accident fréquent, j'ai été frappé du nombre relativement faible d'hémorragies et de ramollissements du cerveau constatés à l'autopsie de mes hémiplégiques. Chez le plus grand nombre de ceux-ci, on ne trouve en effet

(1) Je n'ai pu arriver à l'étude des « lacunes de désintégration » et à la description clinique des « lacunaires », qu'après l'application, à de nombreuses autopsies, de la pratique que j'avais imaginée (et qui a été décrite ensuite par mes élèves MM. Kattwinkel et Sainton), de la *formolisation pré-autopsique de l'Encéphale* in situ *à l'intérieur du crâne*.

Auparavant, lorsqu'on coupait en tranches un cerveau sénile, il était donné à chacun de constater l'existence de ces petits foyers de destruction du tissu cérébral, mais par suite de la mollesse et souvent de la diffluence du tissu cérébral, on se trouvait hors d'état d'apprécier nettement leur abondance et leur situation exacte, et sur les coupes microscopiques de cerveaux durcies par les bichromates et l'alcool, ces petits foyers, qu'on rencontrait trop fréquemment, car ils nuisent à l'étude des dégénérations secondaires, étaient plutôt un objet de gêne que d'intérêt. Dans ces conditions, on comprend qu'il n'était guère possible de faire une étude méthodique et générale des symptômes déterminés par ces petites lésions.

Combien de ces malades qu'on qualifiait autrefois si aisément de « ramollis » n'étaient purement et simplement que des *lacunaires*, ainsi qu'il m'a été facile de le démontrer sur les coupes macroscopiques de cerveaux préalablement formolisés.

L'étude des lacunes et des lacunaires a été poursuivie à Bicêtre; les importants travaux de mes élèves M. Jean Ferrand et M. Càtola (de Florence) l'ont fait très notablement progresser.

(2) Publié dans la *Revue de Médecine*, t. XXI, avril 1901

qu'une ou plusieurs *lacunes* siégeant dans l'intérieur ou au voisinage des noyaux gris centraux, ou bien dans la protubérance.

Aussi, quelque paradoxale que puisse paraître cette formule, serait-on en droit de dire que l'*hémiplégie des vieillards n'est pas due le plus souvent à une hémorragie cérébrale ou à un ramollissement, mais bien au processus lacunaire.*

C'est une chose curieuse que malgré la fréquence de cette lésion, malgré l'importance qu'elle présente tant au point de vue clinique qu'anatomo-pathologique, les auteurs la passent sous silence ou tout au moins ne lui consacrent que des descriptions sommaires. Je m'efforcerai dans le présent travail, de réparer cette omission.

FOYERS LACUNAIRES DE DÉSINTÉGRATION

Les *foyers lacunaires de désintégration* (plus simplement : *lacunes*) se présentent sous l'*aspect* de petites cavités à contours plus ou moins irréguliers n'ayant rien de géométrique; il semble qu'à leur niveau le tissu cérébral ait été déchiré et détruit.

Leur *volume* est variable, les plus petites de ces lacunes ont la grosseur d'un grain de millet ou de chènevis (plus fréquemment), les plus grosses ont le volume d'un fort pois; il est rare qu'elles atteignent celui d'un haricot.

Leur *nombre* est différent suivant les cas; tantôt il n'existe qu'une seule lacune dans un des hémisphères, tantôt on en compte 2, 3, 4 et jusqu'à 8, 10 et davantage dans les deux hémisphères; elles peuvent être plus nombreuses dans l'un des hémisphères que dans l'autre.

Leur *siège* le plus ordinaire est le segment externe du *noyau lenticulaire*; on peut encore les rencontrer dans les autres segments de ce noyau. Sur un relevé de 50 autopsies typiques du processus acunaire j'ai noté 45 fois des lacunes dans le noyau lenticulaire, soit isolément soit conjointement avec des lésions analogues dans d'autres parties du cerveau.

Ces lacunes peuvent être entièrement contenues dans le noyau lenticulaire ou déborder celui-ci et intéresser les tractus blancs contigus, notamment la capsule interne.

Parfois, elles occupent isolément la *capsule interne* ou certains points du *centre ovale*; quelquefois aussi on les rencontre dans le *corps calleux*.

Mais c'est surtout dans la substance grise centrale qu'elles se montrent, et, après le noyau lenticulaire, leur siège le plus habituel est la *couche optique* (17 fois sur 50 cas); on les observe quelquefois aussi dans la tête du *noyau caudé*; c'est alors surtout dans la portion externe de celui-ci.

Un autre point de prédilection des lacunes est la *protubérance* dans ses deux tiers supérieurs (au moins un tiers des cas).

Je n'en ai jamais rencontré dans les pédoncules, ni dans le bulbe, ni dans la moelle; elles sont rares dans le *cervelet*.

Pour étudier la configuration intime de ces lacunes, un grand nombre de préparations microscopiques ont été faites dans mon laboratoire. — Suivant que la lacune est récente ou ancienne, l'aspect est un peu différent. D'une façon générale, on peut déclarer que cet aspect est celui d'un ramollissement ou d'une hémorragie « microscopique » pour ainsi dire. Dans les lacunes récentes, le territoire altéré est infiltré d'abondants corps granuleux ; les parties centrales contiennent un moins grand nombre de corps granuleux, les différents éléments du tissu cérébral y sont dissociés et en voie de régression, on y trouve des bandes de névroglie et quelques vaisseaux de calibres divers, la plupart parfaitement perméables; quoique le plus souvent leurs parois soient épaissies, ils sont encore pleins de globules sanguines.

Dans un stade ultérieur, lorsqu'on se trouve en présence d'anciennes lacunes, l'aspect s'est modifié : les corps granuleux ont disparu, le pourtour de la lacune présente une zone sclérosée d'épaisseur variable; au centre s'est formée une cavité plus ou moins étendue qui parfois est traversée par des brides de tissu conjonctif contenant dans leur intérieur des vaisseaux, un peu sclérosés également, mais toujours perméables; quelquefois aussi, surtout dans les lacunes de la protubérance, on voit encore des fibres nerveuses ayant conservé leur gaîne de myéline traverser comme un pont la cavité lacunaire.

De la description qui précède, il ressort que, comme nous l'avons dit plus haut, l'aspect est bien celui d'un « ramollissement microscopique ». Nous devons tenir grand compte de ce fait quand nous cherchons à pénétrer la nature de cette lésion, et il semble bien en effet que ce soit du côté des vaisseaux sanguins qu'il faille chercher la cause des lacunes. Mais quel est exactement le procédé par lequel les altérations vasculaires déterminent cette « désintégration » du tissu cérébral?

Nous devons tout d'abord dire un mot des lésions constatées sur

les vaisseaux. Ces lésions sont, dans la grande majorité des cas, très prononcées. Déjà à l'œil nu on constate, sur une coupe horizontale du cerveau (coupe de Flechsig), que les vaisseaux situés dans le noyau lenticulaire font sur la surface de coupe une saillie anormale, qu'ils sont béants, que leurs parois ont une pâleur particulière. A l'aide du microscope on observe l'épaississement de leurs différentes tuniques, épaississement qui est, suivant les cas, plus marqué sur la tunique externe, sur la tunique moyenne, ou sur la tunique interne. Le nombre des noyaux est notablement exagéré. De plus, les espaces périvasculaires présentent, d'une façon presque générale, une dilatation plus ou moins accentuée, dilatation qui s'accompagne ordinairement d'un certain degré de raréfaction du tissu nerveux qui les borde.

Ces altérations sont surtout manifestes sur les petits vaisseaux qui parcourent les noyaux gris centraux, mais on les rencontre aussi sur les troncs plus volumineux des artères lenticulo-striées et lenticulo-optiques au niveau où elles pénètrent dans le cerveau et aussi sur les vaisseaux de la base du cerveau et sur le tronc basilaire.

Pour se faire une idée exacte de l'Anatomie Pathologique des centres nerveux dans les cas de lacunes, il convient de signaler l'état de leurs différentes parties.

Pour le cerveau, il n'est pas rare que la dure-mère *adhère* assez intimement au crâne, au niveau des régions postéro-supérieures des lobes frontaux, d'où difficultés plus ou moins grandes dans l'extraction. Quant à la pie-mère, elle présente le plus souvent, surtout dans les deux tiers antérieurs du cerveau, un *épaississement* qui, sans être considérable, tend cependant à lui donner un aspect lactescent et à diminuer sa transparence; on ne constate d'ailleurs pas d'adhérence de la pie-mère à la substance grise des circonvolutions sous-jacentes.

Ces circonvolutions elles-mêmes, surtout et presque uniquement celles qui, sur la convexité du cerveau, sont situées en avant du sillon de Rolando, présentent une *atrophie* plus ou moins prononcée dans leur ensemble, d'où gracilité de ces circonvolutions et exagération de la profondeur et de l'écartement des sillons qui les séparent les unes des autres; parfois cette atrophie est assez marquée sur certains points, notamment au voisinage du pied de la troisième frontale, pour déterminer un véritable « manque » qui se traduit par une dépression plus ou moins profonde au-dessous de la pie-mère.

Un autre caractère commun aux encéphales porteurs de lacunes consiste dans la *dilatation des ventricules du cerveau.* Cette dilatation est variable d'intensité suivant les individus; elle peut être assez prononcée, c'est elle qui a été signalée par les anciens auteurs de la première moitié du XIXe siècle sous le nom d'hydrocéphalie sénile. Lorsqu'elle est très marquée, la surface de l'épendyme ventriculaire présente une série de rides qui peut assez justement être comparée à celles que l'on trouve au niveau du palais des jeunes chiens.

Quand cette dilatation ventriculaire est un peu accentuée, on constate aisément, après avoir séparé l'un de l'autre les deux hémisphères, que la saillie des noyaux gris centraux dans l'intérieur des ventricules est notablement moindre qu'à l'état normal, ce qui dénote, ainsi d'ailleurs qu'on peut s'en assurer sur des coupes, un certain état d'*atrophie de ces noyaux gris.*

A propos des ventricules, il convient encore de signaler des altérations des *plexus choroïdes* très souvent kystiques, et un *épaississement des tractus pie-mériens* qui pénètrent par la grande fente de Bichat.

Le plus souvent aussi, on note un amincissement du *corps calleux,* amincissement qui est parfois plus prononcé à la partie moyenne de cet organe, parfois à ses extrémités.

Quelquefois, mais c'est là un fait assez peu fréquent (4 fois sur 50), les cerveaux dans lesquels se trouvent des lacunes offrent en un point de leur corticalité (pôle orbitaire ou pôle temporal), uni- ou bilatéralement, cette singulière lésion qui n'a guère été décrite, et que je désignerai du nom d'*état vermoulu*, lésion qui consiste dans une destruction limitée de la substance grise corticale avec production d'alvéoles.

Quant à la *moelle,* elle n'est pas non plus toujours indemne; du moins dans certains cas, on y constate un certain état opalin de la pie-mère vis-à-vis des cordons postérieurs; le plus souvent, le volume de la moelle est amoindri, sa forme un peu modifiée par suite de la saillie triangulaire des cordons postérieurs. Les vaisseaux sanguins médullaires ont souvent des parois épaissies, les tractus conjonctifs qui les entourent ou les joignent le sont également, et quelquefois on constate même un degré appréciable de sclérose diffuse dans les cordons postérieurs. Quant aux faisceaux pyramidaux, dont il est intéressant de connaître l'état, vu l'existence possible d'une hémiplégie antérieure, ils sont loin de présenter toujours des lésions de dégénération; celles-ci n'existent que

lorsque, par leur volume ou leur situation, les lacunes ont déterminé dans la capsule interne ou dans ses dépendances une destruction plus ou moins prononcée des fibres pyramidales.

De tout ce qui précède il ressort que, dans le système nerveux central des individus ayant présenté des lacunes, on constate l'existence de lésions multiples et diverses. Ces lésions sont-elles purement et simplement un effet de l'âge? A première vue, on pourrait le penser, mais lorsqu'on examine des cerveaux de gens âgés, ne présentant pas de lacunes, on voit que ces lésions font presque entièrement défaut; si donc la sénilité est en jeu, ce n'est pas la sénilité seule, mais la *sénilité avec artériosclérose.*

Il semble bien, en effet, que l'artériosclérose soit ici l'élément le plus important, étant donné que ce terme d'artériosclérose se trouve pris dans sa signification la plus étendue, c'est-à-dire impliquant une altération des espaces lymphatiques aussi bien au niveau des parois vasculaires et de leurs gaînes, qu'au niveau des séreuses.

On pourrait donc se figurer le processus anatomo-pathologique de la formation des lacunes de la façon suivante : sous l'influence des causes générales productrices de l'artériosclérose, les vaisseaux effectuant l'irrigation du cerveau s'altèrent, la nutrition de l'organe déchoit, ses différentes parties s'atrophient, ce qui contribue à amener la dilatation des ventricules et des espaces périvasculaires; les lésions vasculaires continuant à progresser, il se fait une rupture ou une oblitération d'un ou plusieurs ramuscules, d'où la production d'une ou de plusieurs lacunes, car on sait que dans les parties centrales du cerveau la disposition des vaisseaux est *terminale*, c'est-à-dire qu'il y a peu ou pas d'anastomoses, de telle sorte que tout territoire dont le vaisseau nourricier est oblitéré se trouve forcément voué à la nécrobiose (1).

L'existence de ces lacunes, leur mode de production, la concomitance des altérations multiples que nous venons de signaler pour les différents éléments du tissu cérébral sont autant de points d'importance majeure lorsqu'on les rapproche de ce fait que, chez

(1) Dans un certain nombre de lacunes on est cependant frappé de ce fait que, dans le centre même du foyer de nécrobiose, on rencontre des vaisseaux de calibres divers, perméables et remplis de globules sanguins; il semblerait donc que ces vaisseaux auraient dû préserver de la nécrobiose le territoire dans lequel ils cheminent. D'autre part, dans certains cas, la dilatation des espaces périvasculaires est très prononcée et s'accompagne d'altérations du tissu nerveux adjacent; aussi l'on pourrait se demander si la production de certaines lacunes ne serait pas attribuable à une sorte de vaginalite destructive qui déterminerait l'altération du tissu nerveux contigu comme par une corrosion progressive

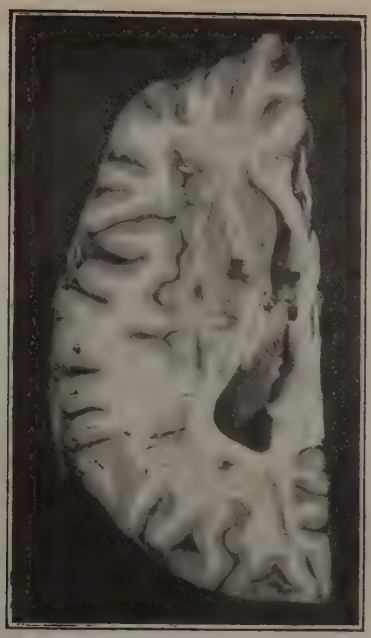


Fig 1. — Hémisphère gauche. Coupe horizontale. Plusieurs lacunes, notamment dans le noyau lenticulaire, l'une touchant la capsule externe, l'autre la capsule interne; on en voit aussi plusieurs dans la substance blanche du lobe occipital.

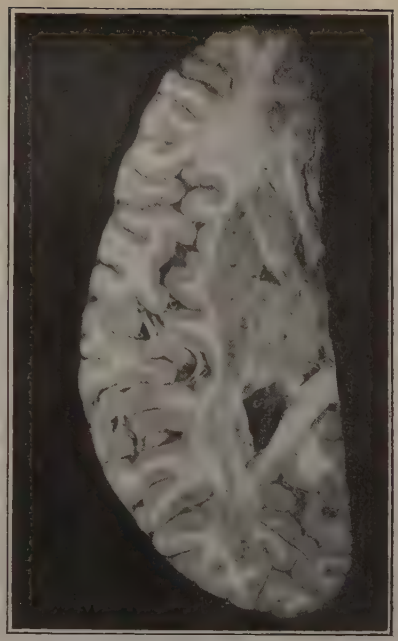


Fig. 2. — Très petites lacunes dans le noyau lenticulaire et dans la couche optique; une lacune plus grosse coupe la capsule interne au niveau de l'angle formé par la réunion du segment antérieur et du segment postérieur de cette capsule.

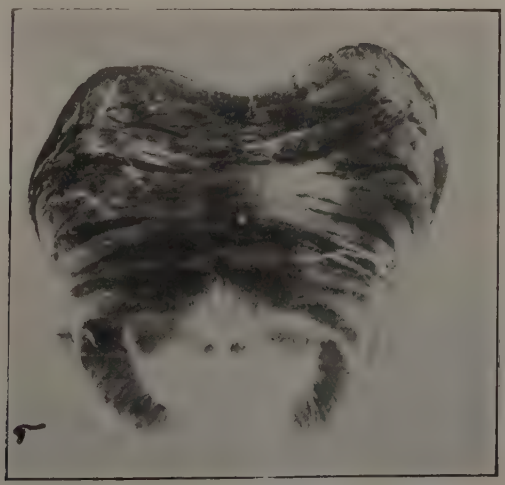


Fig. 3. — Lacune dans la protubérance en plein faisceau pyramidal, on voit que quelques faisceaux de fibres transversales sont conservés quoique passant en plein milieu de la lacune. — Préparation microscopique colorée au Pal.

Fig. 4. — Quelques grosses lacunes dans l'angle antérieur du noyau lenticulaire (hémisphère droit).

Fig. 5. — Coupe microscopique au niveau d'une lacune datant d'au moins un ou deux mois. — Au centre de la lacune, vaisseau sanguin à parois très épaissies mais perméable. Dans la gaîne lymphatique du vaisseau, couronne de corps granuleux. Nombreux corps granuleux à la périphérie de la lacune. A l'intérieur de celle-ci, mailles de névroglie.

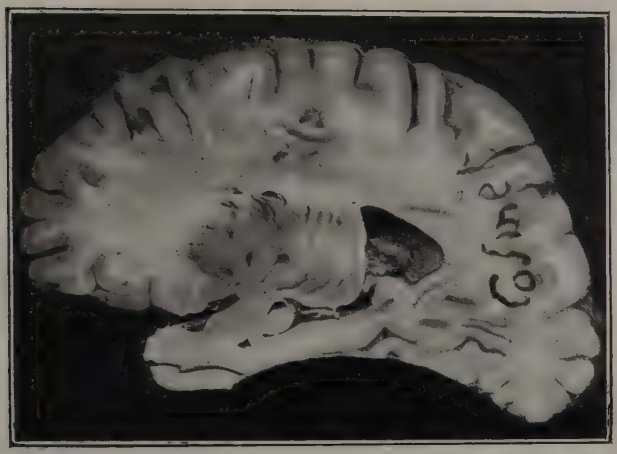


Fig. 6. — Hémisphère droit, coupe sagittale. Plusieurs lacunes dans le noyau lenticulaire. Une ou deux lacunes dans la substance blanche du centre ovale.

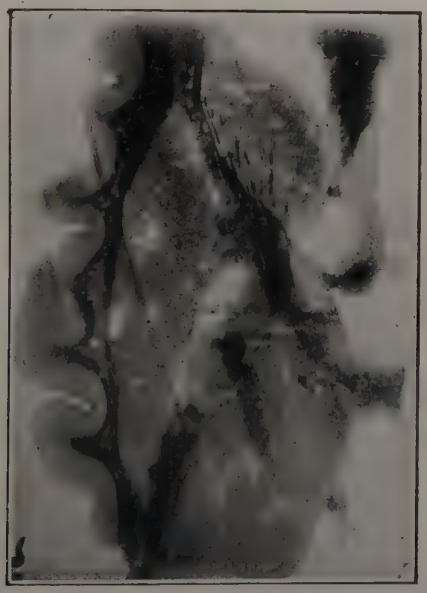


Fig. 7. — Coupe histologique, colorée au Pal, des ganglions. Lacunes dans le noyau lenticulaire, dans le noyau caudé et dans la couche optique, coupant en certains points la capsule interne (colorée en noir).

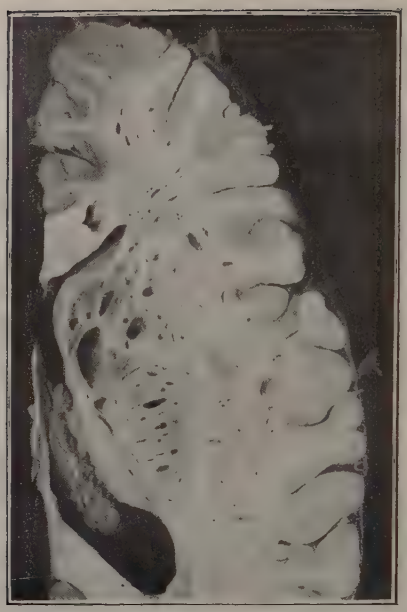


Fig. 8. — Partie antérieure d'une coupe horizontale de l'hémisphère droit. *Porose cérébrale*; l'aspect « fromage de Gruyère » est manifestement dû à la distension du tissu cérébral par des gaz de putréfaction.

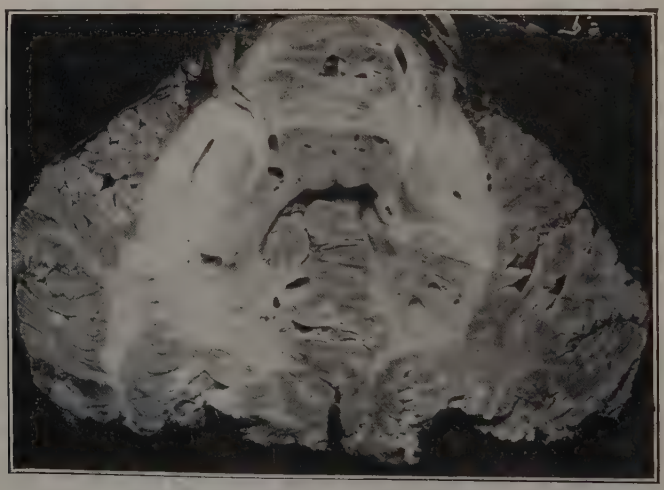


Fig. 9. — Coupe transversale de la protubérance et du cervelet. Cas de *Porose cérébrale*. Les cavités produites par les gaz de putréfaction se montrent aussi bien dans la protubérance que dans le cervelet.

les vieillards, le *ramollissement* et surtout l'*hémorragie cérébrale* s'observent presque exclusivement chez les individus dans le cerveau desquels on trouve des lacunes. Le relevé suivant des lésions constatées sur 50 cerveaux porteurs de lacunes a été fait dans mon service de Bicêtre. Sur ces 50 cerveaux :

9	présentaient une hémorragie	du noyau lenticulaire.
2	— —	de la couche optique.
4	— —	du centre ovale.
1	— —	du cervelet.
5	— un ramollissement	en des points divers du cerveau.
2	— un ramollissement	du cervelet.
23		

De ce relevé il ressort donc que, sur 50 cerveaux présentant des lacunes, on a trouvé 23 fois soit un ramollissement, soit une hémorragie concomitante; cette dernière lésion était la plus fréquente, puisqu'elle existait 16 fois tandis qu'il n'y avait que 7 cas de ramollissement. Il est évident que ces lésions concomitantes doivent être rapportées aux altérations vasculaires et périvasculaires sur lesquelles nous avons insisté plus haut, mais on peut en outre se demander si les lacunes ne jouent pas un rôle direct dans la production des hémorragies si fréquentes, notamment dans le noyau lenticulaire qui, comme nous l'avons vu, est aussi le siège de prédilection des lacunes. En un mot, il y aurait lieu de rechercher si, au niveau de lacunes préexistantes, les vaisseaux que nous avons vu rester perméables, n'étant plus soutenus par le tissu cérébral en voie de nécrobiose, n'auraient pas par cela même une fragilité plus grande, d'où rupture et production d'hémorragie cérébrale.

Nous venons d'exposer en détail les caractères anatomo-pathologiques des foyers lacunaires de désintégration; voyons maintenant comment ceux-ci se comportent en clinique, quelle est leur SYMPTOMATOLOGIE.

Le symptôme le plus fréquemment observé est l'*hémiplégie*. Celle-ci survient, le plus souvent, on pourrait dire toujours d'une façon brusque, il y a un ictus, mais cet ictus présente une intensité très variable. L'apoplexie vraie est extrêmement rare; d'ordinaire le début est moins dramatique : parfois il y a une perte de connaissance de courte durée (de quelques minutes à une demi-heure tout au plus); dans le plus grand nombre des cas, la perte de connaissance fait défaut, le malade s'aperçoit tout d'un coup que les membres d'un côté du corps refusent le service, assez fréquemment il tombe, mais se relève bientôt avec l'aide de son entourage;

on le reconduit chez lui soit dans une voiture, soit en lui donnant le bras, on le couche, et au bout d'un temps variable de quelques heures à quelques jours, il commence à se lever et reprend en partie l'usage de ses membres. C'est en effet un des caractères de l'hémiplégie due aux foyers lacunaires d'être *incomplète*; aussi, lorsqu'on examine un de ces malades quelques semaines après l'ictus, éprouve-t-on le plus souvent une certaine difficulté à constater l'existence de la paralysie dans le membre supérieur; le malade peut faire tous les mouvements, sa force musculaire n'est que peu diminuée, mais il est resté maladroit et ne parvient que difficilement à boutonner ou à déboutonner son gilet. Pour le membre inférieur, la constatation de vestiges de paralysie est ordinairement plus facile et c'est là une sorte de contradiction avec ce qui se passe pour les hémiplégies par grosse lésion du cerveau; on sait en effet que celles-ci déterminent des troubles moteurs beaucoup plus accentués dans le membre supérieur que dans le membre inférieur.

Les vestiges de paralysie du membre inférieur que l'on constate chez l'individu atteint de lacunes consistent le plus souvent dans un peu de circumduction de ce membre pendant la marche ou dans un léger frottement du pied contre le sol. Mais bien plus souvent, la démarche est plus manifestement altérée par suite de l'existence du symptôme connu sous le nom de « *marche à petits pas* » : le malade progresse lentement, traînant les pieds, non pas spasmodiquement mais plutôt avec mollesse; chaque pied n'avance guère à chaque pas que de 10 à 15 centimètres, les membres inférieurs sont légèrement fléchis dans leurs diverses articulations, le tronc est un peu incliné en avant; bref, c'est là une variété de démarche absolument caractéristique. Nous n'avons pas à rechercher ici la pathogénie de ce trouble de la marche et voulons nous borner à insister sur son importance au point de vue clinique comme expression symptomatique de l'état lacunaire du cerveau.

Pour en revenir à l'étude de l'hémiplégie due aux lacunes, je dirai qu'elle s'accompagne rarement de déviation permanente de la langue et même de la face, et qu'il en est de même pour l'hémianesthésie. Je n'ai jamais observé d'hémianopsie, et il est peu vraisemblable qu'elle puisse s'y rencontrer. Quant aux réflexes tendineux, ils sont exagérés dans des proportions variables. Toute contracture fait ordinairement défaut.

Assez souvent, l'hémiplégie, tout incomplète qu'elle est, se montre d'une façon bilatérale, et cela se comprend aisément, étant

donné que la pluralité des lésions est un des caractères essentiels de l'état lacunaire.

L'aphasie permanente ne s'observe pas chez les individus atteints de lacunes, et cependant les troubles du langage sont extrêmement fréquents; il s'agit là non pas d'aphasie, mais de *dysarthrie*, et celle-ci peut être assez prononcée pour que la parole du malade soit, pendant quelque temps à peu près incompréhensible. Kattwinkel a montré que ces troubles dysarthriques étaient plus fréquents et plus prononcés dans les hémiplégies gauches. Conjointement à la dysarthrie, on observe aussi fréquemment la *dysphagie* et la diminution ou l'abolition du *réflexe pharyngé*, C'est là pour ainsi dire un degré atténué, un premier stade de la *paralysie pseudo-bulbaire* (1), qui s'observe parfois, mais non aussi typique que celle produite par une lésion plus étendue des deux noyaux lenticulaires.

Les *facultés psychiques* sont le plus souvent affaiblies, mais d'une façon variable : tantôt l'émotivité est accrue et les malades présentent du *rire* et du *pleurer spasmodiques*; l'intelligence est ordinairement diminuée et, dans certains cas, on observe une *démence* plus ou moins profonde avec ou sans *gâtisme*.

Le début et la marche de cette affection méritent d'être étudiés avec quelque détail. Sur les 50 cas d'état lacunaire observés dans mon service de Bicêtre, j'ai pu 26 fois avoir des renseignements sur l'âge auquel était survenu le premier ictus : la moyenne a été soixante ans et demi ; dans un cas, le premier ictus avait eu lieu à trente-huit ans; dans un autre cas à quarante ans; mais ce sont là des faits absolument exceptionnels, et l'on peut dire en thèse générale que les lacunes ne s'observent guère qu'après cinquante-cinq ans; dans un de mes premiers cas, le premier ictus ne se serait montré qu'à l'âge de quatre-vingt-trois ans. Il est curieux de noter qu'une lésion aussi petite qu'une lacune suffise à déterminer un ictus, et, d'autre part, l'apparition de cet accident indique bien que la lacune elle-même s'installe d'une façon brusque dans le parenchyme cérébral.

La pluralité des ictus, avec un intervalle d'ailleurs variable entre chacun d'eux, est un des caractères essentiels de la désintégration lacunaire. Sur mes 50 cas, 32 ont eu deux ou plusieurs ictus anté-

(1) On trouvera dans la thèse de Comte sur les *Paralysies pseudo-bulbaires* (Paris, 1900) plusieurs observations dans lesquelles sont étudiées les relations des lacunes avec la paralysie pseudo-bulbaire.

rieurs ; parmi ces 32, ceux qui ont eu plus de deux ictus sont au nombre de 13.

Il était intéressant de rechercher combien de temps s'était écoulé entre le moment du premier ictus et l'époque de la mort : la moyenne de mes cas donne un intervalle de quatre ans, abstraction faite de 7 cas dans lesquels la mort est survenue de trente-quatre à dix ans après le premier ictus. En prenant l'âge de tous mes malades sans aucune défalcation on trouve que la moyenne de l'époque de la *mort* est soixante-huit ans.

Quant à la manière même dont meurent ces individus, elle est assez variable ; parfois il se produit une sorte de *cachexie* progressive ; la démence et le gâtisme augmentent, des eschares se forment, l'affaiblissement fait chaque jour des progrès ; assez souvent au contraire la terminaison fatale se fait brusquement par suite de la production d'une *hémorragie* cérébrale ; nous avons vu, à propos de l'anatomie pathologique, quelle était la fréquence de cet accident.

En tout cas, il y a un fait qui m'a frappé, c'est que ces individus dont, comme nous l'avons vu, les vaisseaux cérébraux sont le siège de lésions profondes et étendues, ne meurent pas généralement par le cœur ou par le rein à la façon de beaucoup d'artérioscléreux vulgaires. Il semble donc que ce soit là une nouvelle application de cette notion que, suivant la localisation prédominante de l'artériosclérose dans tel ou tel organe, la marche de l'affection, la genèse des accidents se trouvent profondément modifiées. L'état lacunaire du cerveau peut ainsi être considéré comme une sorte d'artériosclérose locale, nettement différenciée des autres déterminations viscérales des processus artérioscléreux.

SUR DIFFÉRENTS AUTRES ÉTATS CAVITAIRES DU CERVEAU

Notre intention n'est pas de décrire, dans ce chapitre, toutes les cavités qui se rencontrent dans le cerveau; nous nous bornerons à étudier celles qui, par leur volume, leur nombre, leur aspect, pourraient être et ont été parfois confondues avec les foyers lacunaires. Nous ne parlerons donc ni des cavités consécutives à d'anciens foyers hémorragiques, ni des kystes hydatiques ou autres cavités kystiques volumineuses observées dans la substance cérébrale.

État criblé du cerveau. — La description de cette variété appartient à Durand-Fardel dont les remarquables recherches sur les lésions cérébrales des vieillards seront toujours consultées avec fruit, car elles procèdent de l'examen direct et minutieux des faits.

Nous ne pouvons mieux faire que de reproduire les passages suivants de son *Traité pratique des maladies des vieillards*, 2e édit., p. 12.

« Lorsqu'on fait une coupe transversale d'un hémisphère, on voit quelquefois la substance blanche criblée d'un grand nombre de petits trous arrondis, à bords bien nettement dessinés, autour desquels la substance cérébrale est ordinairement bien saine et ne présente aucune modification de couleur ni de consistance.

« Ces trous sont disposés très irrégulièrement; tantôt jetés çà et là dans une assez grande étendue, tantôt arrangés en petits groupes où ils se trouvent en plus ou moins grand nombre.

« Leur diamètre varie : la plupart semblent avoir été faits à l'aide d'une aiguille fine que l'on aurait enfoncée dans la pulpe cérébrale, et dont l'empreinte y serait demeurée; quelques autres contiendraient presque une petite tête d'épingle.

« Un courant d'eau projeté sur ces criblures n'altère en rien leur forme; elles demeurent toujours béantes et nettement arrondies. Lorsqu'on les met sous l'eau ou qu'on fait couler sur elles une nappe d'eau continue, de chacune d'elles on voit sortir et flotter un petit vaisseau rompu. Ceci s'observe constamment, au moins sur le plus grand nombre de ces criblures, car il en est parfois quelques-unes desquelles on ne voit rien sortir. Cette double apparence tient à ce

que, à la coupe du cerveau, les vaisseaux se sont déchirés sous l'instrument, soit un peu au-dessus, soit un peu au-dessous du niveau de la coupe elle-même.

« Ces trous qui se présentent ainsi à la coupe du cerveau, ne sont donc autre chose que des orifices dans l'épaisseur de la pulpe nerveuse, et contenant chacun un vaisseau. J'ai décrit l'apparence qu'ils présentent sous le nom d'*état criblé du cerveau.*

« Il est permis de regarder cette altération, évidemment liée à la dilatation générale des vaisseaux, comme le résultat de congestions sanguines répétées ».

Nous avons tenu à donner *in extenso* cette citation, car elle contient une description parfaite d'un état qu'on rencontre fréquemment dans les cerveaux de vieillards. Cet état s'observe le mieux sur une coupe horizonto-transversale au niveau de la substance blanche des portions antérieures de l'*insula de Reil* et du *pôle temporal.* Il s'agit là manifestement d'une lésion banale de dilatation périvasculaire sans altération manifeste des tissus, et il y a quelques raisons de penser que cet état criblé est dû bien plutôt à la rétraction en masse du parenchyme cérébral qu'à une lésion locale. Il convient d'insister sur ce point et sur le diamètre toujours très faible des cavités ainsi produites. Nous pensons que ce sont ces cavités qui ont été plus tard étudiées par Obersteiner (1).

Dilatation périvasculaire isolée autour d'un des vaisseaux lenticulo-striés à son entrée dans le noyau lenticulaire. — Cette lésion qui, dans son essence, est tout à fait analogue à la précédente en diffère cependant de façon très notable par son aspect et par son siège. C'est sur les coupes sagittales et sur les coupes horizontales qu'on l'observe le plus aisément. Elle siège à la partie inférieure du noyau lenticulaire au niveau du point où l'un des vaisseaux lenticulo-striés pénètre dans le noyau lenticulaire. Elle se présente sous l'aspect d'une cavité dont le volume varie de celui d'une lentille à celui d'un petit haricot. Ses parois sont parfaitement lisses, le parenchyme cérébral dans lequel elle est creusée ne présente aucune trace d'altération histologique ; il s'agit suivant toute vraisemblance d'une dilatation pure et simple de l'espace périvasculaire. Ce qui donne à cette cavité son aspect spécial, c'est la présence, dans son intérieur, d'un vaisseau lenticulo-strié demeuré parfaitement perméable ; le vaisseau est absolument libre dans l'intérieur de la cavité ; il offre ordinairement des flexuosités plus ou

(1) Obersteiner, *Virchow's Arch.*, 1872, t. LV, p. 321.

moins prononcées. Cette lésion est loin d'avoir la fréquence de celle décrite précédemment sous le nom d' « état criblé »; elle n'est cependant pas très rare.

Porose cérébrale. — Si les différents états cavitaires dont il a été question jusqu'ici ont peu attiré l'attention des auteurs et n'ont guère été l'objet d'études particulières, il n'en est pas de même pour la *porose cérébrale*; celle-ci a donné lieu à de nombreux travaux, sous des noms d'ailleurs différents. Les plus fréquemment employés sont ceux de *dégénération kystique*, d'*état de fromage de gruyère*. (Voir les 2 figures de la page 80).

Il serait oiseux de rechercher toutes les mentions de cas de porose cérébrale émanant de différents auteurs; on trouvera d'ailleurs à ce sujet tous les renseignements désirables dans le mémoire d'Arnold Pick. Nous nous bornerons à rappeler que Lockhart Clarke (1) est le premier qui semble avoir nettement décrit ces cavités de la substance cérébrale et qui les ait si justement comparées à celles que l'on voit sur une tranche de fromage de gruyère. Schlesinger (2), Byrom-Bramwell (3), Birula-Bialynicki (4), etc., ont également rapporté des cas de ce genre et cherché à en expliquer la nature. Mais c'est tout particulièrement Arnold Pick (5) qui en a fait l'objet d'une étude approfondie et en a signalé les principaux caractères.

J'ai eu, pour ma part, l'occasion d'observer un certain nombre de cas de porose cérébrale, deux entre autres présentaient cette altération à un degré tout à fait extraordinaire, c'est grâce à M. le Dr Touche que j'ai eu connaissance de l'un de ces deux cas; je remercie mon distingué collègue et ami de l'obligeance avec laquelle il a mis à ma disposition ces pièces si intéressantes.

La porose cérébrale consiste dans la présence de cavités arrondies plus ou moins nombreuses (on peut en trouver 15, 20 ou davantage sur une seule coupe frontale d'un des hémisphères), siégeant à même la substance cérébrale.

Le volume de ces cavités varie de celui d'un grain de chènevis à celui d'un haricot ou même d'une petite noisette.

Leur siège est variable; on les rencontre dans toutes les parties

(1) Lockhart Clarke, *Journal of mental science*, 1870, janvier, p. 500.

(2) Schlesinger, *Die cystenförmigen Erweiterungen (Lymphangiektasien), der Hirnrinde (Arch. f. Psych.*, 1880, t. X, p. 25).

(3) Byrom-Bramwell, *Edinburgh med. Journ.*, 1886, p. 437.

(4) Birula-Bialynicki, *Medicinskoe Obosrenije*, t. XLI, p. 615, d'après une analyse in *Deutsche medizinal Zeitung*, 1895, p. 1082.

(5) Arnold Pick, *Ueber cystöse Degeneration des Gehirns (Arch. f. Psych.* XXI, p. 917).

du cerveau, aussi bien dans l'écorce que dans le centre ovale, les ganglions centraux, les pédoncules et le cervelet; je n'en ai jamais trouvé dans le bulbe ni dans la moelle et je ne crois pas qu'on en ait signalé dans ces régions. D'une façon générale, on peut dire que ces cavités sont surtout abondantes dans la substance blanche des hémisphères.

Ces cavités se montrent comme taillées à l'emporte-pièce dans la substance cérébrale; parfois elles sont vides, quelquefois elles contiennent soit un liquide, soit une sorte de gelée; il semble que ces différences de l'aspect intérieur tiennent surtout à la manière dont le durcissement du cerveau a été opéré et au laps de temps pendant lequel les hémisphères sont restés dans les liquides durcissants avant d'être ouverts.

Lorsqu'on examine au microscope les cavités de la porose cérébrale on constate, ainsi que l'a formellement noté Arnold Pick, que leur paroi ne présente aucune modification histologique appréciable et n'est le siège d'aucun processus scléreux ou inflammatoire.

Quant à la question de la nature de ces cavités kystiques, Arnold Pick, et avec lui la grande majorité des auteurs, pensent qu'il s'agit d'une dilatation des espaces lymphatiques périvasculaires, et considèrent cette altération comme provenant d'un trouble dans la circulation lymphatique intracérébrale. Je ne crois pas que cette manière de voir soit exacte, et j'estime, pour ma part, qu'on est en présence purement et simplement d'une altération cadavérique. Les raisons sur lesquelles je me base sont les suivantes :

L'absence de toute modification des parois des cavités kystiques, est un argument important en faveur de leur origine *post mortem*.

Ces cavités ne contiennent de vaisseaux dans leur intérieur que d'une façon tout exceptionnelle; le contraire s'observerait si elles étaient réellement dues à une dilatation des espaces périvasculaires.

Dans aucun des cas que j'ai étudiés, on n'a constaté pendant la vie le moindre symptôme permettant de penser à l'existence d'une lésion du système nerveux, et cependant dans un de ces cas, les pédoncules étaient creusés d'énormes cavités; de même, dans le cas de Touche, il n'y eut aucun symptôme cérébral, le malade mourut de tuberculose pulmonaire et péritonéale.

Enfin tous les cas que j'ai observés provenaient d'autopsies faites pendant les mois les plus chauds de l'année.

Pour me résumer je dirai donc qu'il s'agit là, indubitablement pour moi, d'une *altération cadavérique* et qu'on ne peut s'expliquer

ce singulier aspect du cerveau qu'en admettant que la substance nerveuse s'est trouvée refoulée par de petits amas gazeux qui ont creusé les cavités qui nous occupent. On ne saurait concevoir cette production de gaz dans l'épaisseur du cerveau qu'en faisant intervenir les processus de putréfaction; ce qui n'implique nullement que dans tous les cas où il y a putréfaction du cerveau on doive trouver l'aspect décrit sous le nom de porose cérébrale, la formation interstitielle de gaz étant, sans doute, sous la dépendance de conditions spéciales dont rendraient peut-être compte les recherches bactériologiques.

Au cours d'une visite que M. le Professeur Anton a bien voulu faire cet été, dans mon service de Bicêtre, comme je lui montrais quelques coupes de porose cérébrale, il m'a fait part qu'il considérait également cette altération comme se produisant *post mortem* et m'a parlé de recherches bactériologiques de Kolisko d'après lesquelles il s'agirait de microbes producteurs de gaz (1).

(1) Depuis la rédaction de ce travail dont les conclusions et les documents ont été communiqués à la section de Neurologie du Congrès International de Médecine de 1900, j'ai eu connaissance d'un mémoire de F. Hartmann (*Eine eigenartige post-mortale Cystenbildung im Centralnervensystem*), publié *in Wiener Klin. Wochenschr.*, 1900, n° 42, et j'ai eu la satisfaction de constater que cet auteur considérait également la porose cérébrale comme d'origine cadavérique. On trouvera dans ce travail d'intéressantes constatations sur l'abondance des bactéries dans les vaisseaux du cerveau.

TRAVAUX DIVERS

ENCÉPHALE

I

DE LA TRÉPANATION DÉCOMPRESSIVE DU COTÉ DE L'HÉMISPHÈRE SAIN DANS CERTAINS CAS D'HÉMORRAGIE CÉRÉBRALE[1]

La comparaison des faits cliniques et des lésions anatomo-pathologiques du cerveau, dans l'*hémorragie cérébrale*, conduit à cette conclusion que le *coma* est dû, beaucoup moins à l'irruption brusque d'une masse sanguine considérable dans l'intérieur de l'hémisphère atteint, qu'à la *compression de l'encéphale* déterminée par la présence de cette masse sanguine.

L'irruption brusque du sang produit l'*ictus*, qui est un phénomène transitoire; la compression encéphalique produit le *coma*, qui est un phénomène persistant.

La comparaison des faits cliniques et des lésions anatomo-pathologiques conduit encore à la conclusion suivante, sur l'importance de laquelle je voudrais insister :

Pour que, dans l'hémorragie cérébrale vulgaire (2), *un coma profond et persistant s'établisse, il faut que l'hémisphère sain se trouve comprimé lui aussi.* J'ai pu en effet, à différentes reprises, constater ce fait qu'un foyer d'hémorragie cérébrale, même très volumineux, ayant 5 à 6 centimètres de longueur et 3 ou 4 de largeur, lorsqu'il n'amène pas de compression de l'hémisphère opposé, ne détermine pas de coma; on peut continuer à s'entretenir avec le malade, il répond aux questions et fait les signes qu'on lui commande de faire, il a gardé assez de connaissance pour cela. *La persistance du fonctionnement d'un des hémisphères suffit ici à*

(1) Publié dans le *Bulletin de l'Académie de Médecine*, séance du 18 novembre 1913.

(2) On n'envisage pas ici l'hémorragie cérébrale de la base de l'encéphale, des pédoncules ou de la protubérance.

maintenir un degré suffisant de conscience pour que le malade continue à avoir une notion du monde extérieur.

Mais au contraire, lorsque la compression de l'hémisphère sain est réalisée, c'est le coma profond, absolu, le malade a perdu toute relation avec le monde extérieur.

Cette compression secondaire de l'hémisphère sain, dont on voit toute l'importance, peut être produite soit rapidement par le déversement dans l'hémisphère hémorragié d'une quantité de sang très considérable, soit par l'apparition plus tardive d'une sorte d'*œdème inflammatoire* survenu dans l'hémisphère malade, au voisinage du foyer sanguin.

La compression de l'hémisphère sain, dans les hémorragies cérébrales d'un certain volume, est directement constatable dans les autopsies, et ne peut être mise en doute, car l'hémisphère sain se montre comme aplati contre la boîte crânienne, et diminué parfois d'un cinquième ou d'un quart de son volume dans le sens transversal.

L'importance de cette compression de l'hémisphère sain dans la production du coma est telle que, de cette notion, découle une déduction thérapeutique très simple et très logique : la nécessité de tenter une trépanation décompressive (1).

Mais sur quelle région du crâne devra porter cette trépanation? Si elle est pratiquée du côté de l'hémisphère hémorragié, bien des dangers menacent le malade et l'opérateur :

L'application du trépan au voisinage du foyer hémorragique court grand risque d'augmenter l'hémorragie, ainsi d'ailleurs que la décompression exercée à ce niveau, puisque alors rien ne s'oppose plus au développement du foyer.

Enfin, dans les cas où le foyer hémorragique siège au voisinage des circonvolutions de la face externe de l'hémisphère, il est à craindre que ces circonvolutions, n'étant plus soutenues par la paroi cranienne, au niveau de la brèche pratiquée par la trépanation, se laissent déchirer et que le sang s'écoule dans la cavité de l'arachnoïde, le cerveau se vidant ainsi dans les espaces méningés.

Pour toutes ces raisons, une autre solution du problème s'impose, celle qui consiste à *exécuter la trépanation décompressive* non plus du côté de l'hémorragie cérébrale mais, au contraire *du côté de l'hémisphère sain*.

(1) Dans un travail qui paraîtra prochainement, fait en collaboration avec le Dr Kindberg, nous donnerons l'historique et les documents que nous possédons sur la trépanation dans l'hémorragie cérébrale.

Les avantages de cette manière de faire sautent aux yeux :

a) L'influence du traumatisme opératoire sur le foyer d'hémorragie est réduite au minimum;

b) Il n'y a aucune crainte de voir le foyer sanguin se vider dans la méninge, puisqu'à son niveau la paroi osseuse demeure intacte;

c) La décompression de l'hémisphère sain s'effectue aussi complètement que possible, puisque c'est en face de lui, à son contact, qu'est pratiquée la brèche osseuse libératrice.

Telles sont les raisons pour lesquelles j'estime que, *dans certains cas* d'hémorragie cérébrale, il est indiqué de faire une trépanation décompressive *au niveau de l'hémisphère sain.*

Mais je ne voudrais pas qu'on pût se méprendre sur mes intentions, et penser que je propose d'opérer ainsi tous les cas d'hémorragie cérébrale. Une sélection s'impose, sélection dont je crois pouvoir, dès maintenant, indiquer quelques-uns des éléments :

a) Il est préférable d'opérer des malades dont l'âge ne soit pas trop avancé, car chez les vieillards les complications bronchopulmonaires viennent assombrir considérablement le pronostic. De même, un syndrome albuminurique très prononcé empêcherait toute velléité d'intervention :

b) Il est préférable d'opérer les malades avant que leur température s'élève, car ici encore les infections secondaires viendraient jouer un rôle néfaste;

c) Lorsque, dès les premières heures, le coma est déjà complet, il est à craindre que, par suite de la quantité énorme du sang épanché, ou de l'extension du foyer vers la base de l'encéphale, l'opération décompressive n'exerce qu'une action insuffisante

L'*opération est au contraire indiquée* lorsque les faits se présentent de la manière suivante qui est loin d'être exceptionnelle : Un malade a été frappé d'hémorragie cérébrale avec ictus plus ou moins prolongé : il offre un certain degré de déviation conjuguée de la tête et des yeux; bien que son intelligence soit loin d'être indemne, il n'est pas cependant dans un véritable coma, il répond à quelques questions simples et fait les gestes qu'on lui commande, il a donc conservé en partie la conscience. Les choses restent en l'état pendant vingt-quatre, quarante-huit heures; au bout de ce temps aucune amélioration ne s'est produite, au contraire, le malade semble avoir la conscience moins présente, il est plus absorbé, sa respiration a tendance à être moins régulière et à revêtir un rythme rappelant celui de Cheyne-Stokes; la tempéra-

ture, sans être encore très élevée, tend à monter progressivement. En un mot, la compression cérébrale poursuit son œuvre, elle augmente du fait de l'*œdème* qui se forme autour de la dilacération cérébrale produite par le foyer sanguin; l'hémisphère sain va lui aussi subir les effets de la compression, le coma complet est imminent avec sa conséquence fatale. C'est dans les cas de ce genre qu'il faut opérer, qu'il faut pratiquer cette trépanation décompressive de l'hémisphère sain que la logique des faits nous montre comme le seul moyen de venir en aide au malade (1). L'opération n'est ni difficile ni dangereuse par elle-même, car on sait combien, dans ces dernières années, la chirurgie cérébrale, sous l'influence de Cushing, a fait de progrès; le Docteur de Martel a pu traiter par cette méthode quatre de mes malades sans aucun accident opératoire.

Ces opérations décompressives respectant la dure-mère, peuvent être considérées comme les plus bénignes de toutes celles qui portent sur les centres nerveux. Mais il faut opérer à temps, et pour opérer à temps il serait opportun que la symbiose médico-chirurgicale s'établît d'une façon qu'il est souvent difficile de réaliser pratiquement.

(1) Tout ce que nous venons de dire sur l'indication de la trépanation décompressive du côté sain dans l'hémorragie cérébrale s'applique également à certaines formes de *ramollissement massif* dans le domaine de la sylvienne qui, par une intensité extrême de l'œdème inflammatoire dans l'hémisphère ramolli, s'accompagnent d'une compression très prononcée de l'hémisphère sain.

II

LE
COMA DANS L'HÉMORRAGIE CÉRÉBRALE

TRÉPANATION DÉCOMPRESSIVE DU COTÉ SAIN [1]

Ce serait une erreur de croire que, dans toutes les affections en foyer du cerveau s'accompagnant d'un *ictus*, on observe du coma ; le *coma complet*, le coma vrai, est l'apanage presque exclusif de l'hémorragie cérébrale.

Dans le ramollissement cérébral, même étendu à près de la moitié d'un hémisphère, presque toujours (2), après l'ictus, le malade revient plus ou moins à lui; il peut être dans un état d'obnubilation assez prononcé, mais cependant on peut obtenir de lui quelques réponses; il obéit à des ordres simples; même en cas d'aphasie, il pourra fournir quelques preuves de participation à ce qui se passe autour de lui, si on cherche à lui donner à boire, par exemple. En cas d'apoplexie, au contraire, il peut être impossible d'obtenir le moindre signe de conscience; il va de soi que nous parlons des premières heures qui suivent l'ictus (3) : à la période terminale, en effet, lorsqu'un malade n'a plus que deux ou trois heures à vivre, il tombe souvent dans un état tel qu'il n'est plus possible de dire s'il s'agit d'une hémorragie, d'un ramollissement cérébral ou d'une pneumonie.

(1) Publié dans la *Presse Médicale*, n° 45, 6 juin 1914, en collaboration avec le Dr Kindberg.

(2) On verra plus loin qu'il existe des exceptions à cette règle et dans quelles conditions ces exceptions se produisent.

(3) Une réserve est à faire cependant : le *coma urémique* peut être identique à celui de l'apoplexie, coma complet avec déviation conjuguée de la tête et des yeux et hémiplégie. S'agit-il là encore uniquement de compression intra-cranienne par œdème, ou seulement d'intoxication massive des centres nerveux ?

Mais, s'il est incontestable qu'à l'ordinaire *le coma complet est fonction d'hémorragie cérébrale*, la réciproque est loin d'être vraie; dans un certain nombre de cas, l'obnubilation même peut manquer. C'est à mettre en relief l'une au moins des conditions qui commandent ces différences d'intensité dans le coma que ce travail est consacré.

Nous n'envisageons ici que l'hémorragie cérébrale vulgaire, celle qui prend naissance au niveau des noyaux gris centraux. Dans les hémorragies de la base de l'encéphale, des pédoncules ou de la protubérance, il semble que la mort soit rapidement et directement produite par la lésion des centres vitaux situés dans le voisinage : le choc, l' « ictus », qui correspond à la dilacération immédiate du tissu nerveux, est mortel par lui-même. Dans l'hémorragie banale, au contraire, il faut qu'à l'ictus s'ajoute un second élément : *la compression du cerveau.*

Nous ne saurions admettre, en effet, l'opinion, maintes fois soutenue, qui rattache le coma à l'irruption sanguine dans les ventricules : dans de nombreux cas, où l'observation clinique notait formellement l'absence du coma, nous avons pu constater des caillots intraventriculaires : souvent, il s'agissait d'hémorragies de la couche optique.

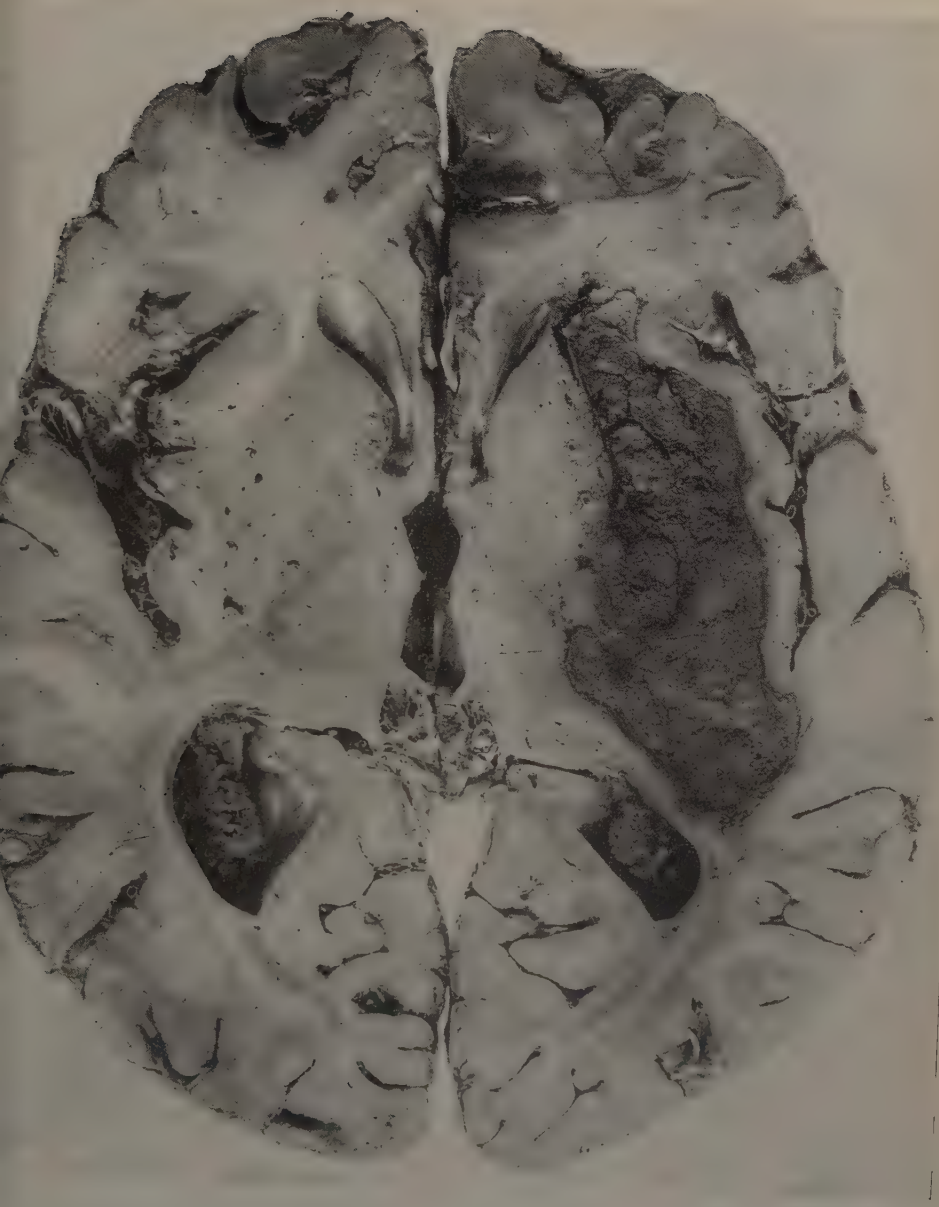
La facilité qu'a le sang de fuser dans les cavités ventriculaires expliquerait le fait que le coma y est moins fréquent que dans les hémorragies des noyaux lenticulo-striés (1).

Nous pensons que, *pour que le coma complet et persistant se produise, il faut que les fonctions des* DEUX *hémisphères cérébraux se trouvent simultanément suspendues par la compression due à l'hémorragie.* En d'autres termes, il faut que l'*hémisphère sain* se trouve, par suite de l'augmentation de volume de l'hémisphère atteint d'hémorragie, comprimé, lui aussi, contre la paroi crânienne inextensible.

Ce fut l'observation suivante qui, la première, nous aiguilla, pour ainsi dire, vers l'étude *du rôle de l'hémisphère sain* dans la production du coma complet.

Il s'agissait d'un homme de 70 ans, syphilitique, qui, quelques

(1) Depuis que ces lignes ont été écrites, l'un de nous a pu faire cette constatation que, pour les hémorragies cérébrales siégeant dans la couche optique, l'augmentation de volume de l'hémisphère hémorragié se produit généralement dans le *sens antéro-postérieur* et non plus dans le sens transversal, ainsi que cela a lieu pour les hémorragies du noyau lenticulaire : dans ce cas, la poussée transversale étant remplacée par une poussée antéro-postérieure, la compression de l'hémisphère sain ne se produit pas ou existe à peine.



- Hémorragie cérébrale à droite. Coupe de Flechsig. Dans ce cas, il n'y eut *aucun degré de coma*; l'hémisphère sain (gauche) ne présente aucune compression.

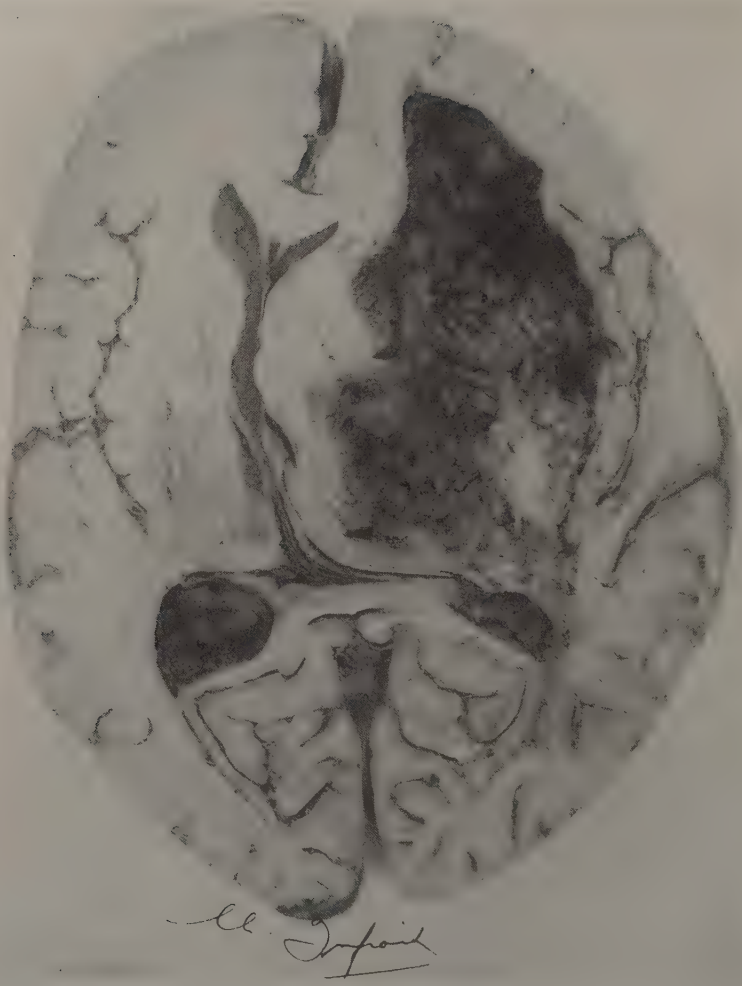


Fig. 2. — Hémorragie cérébrale à droite. Compression très marquée de l'hémisphère sain (gauche). *Coma*.

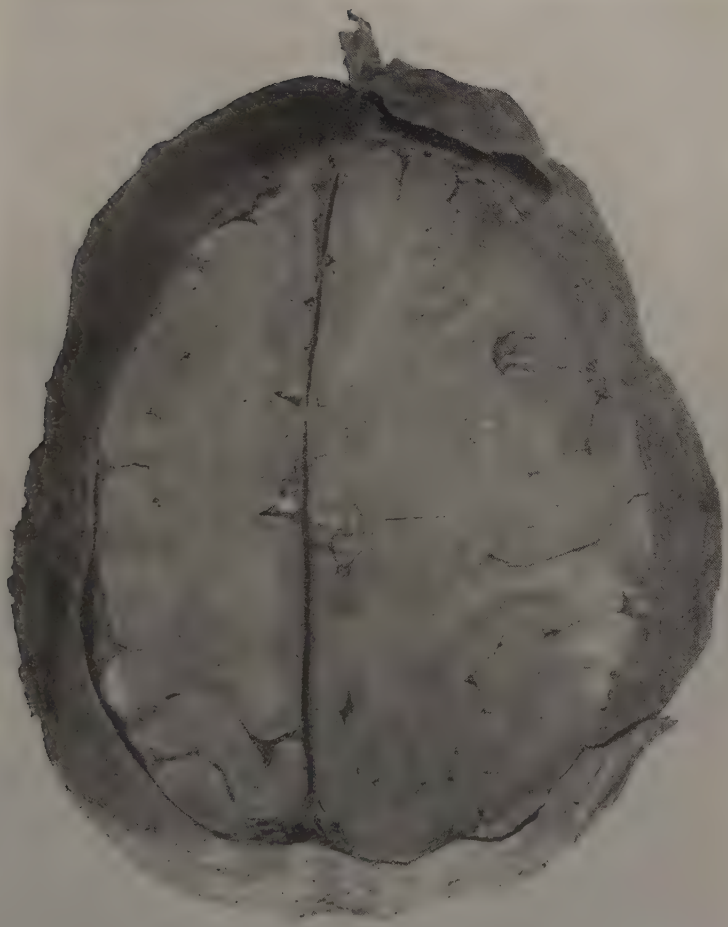


Fig. 3. — Hémorragie cérébrale. Coupe passant au-dessus du corps calleux. Œdème considérable de l'hémisphère droit siège de l'hémorragie. Compression évidente de l'hémisphère gauche sain. *Coma.*

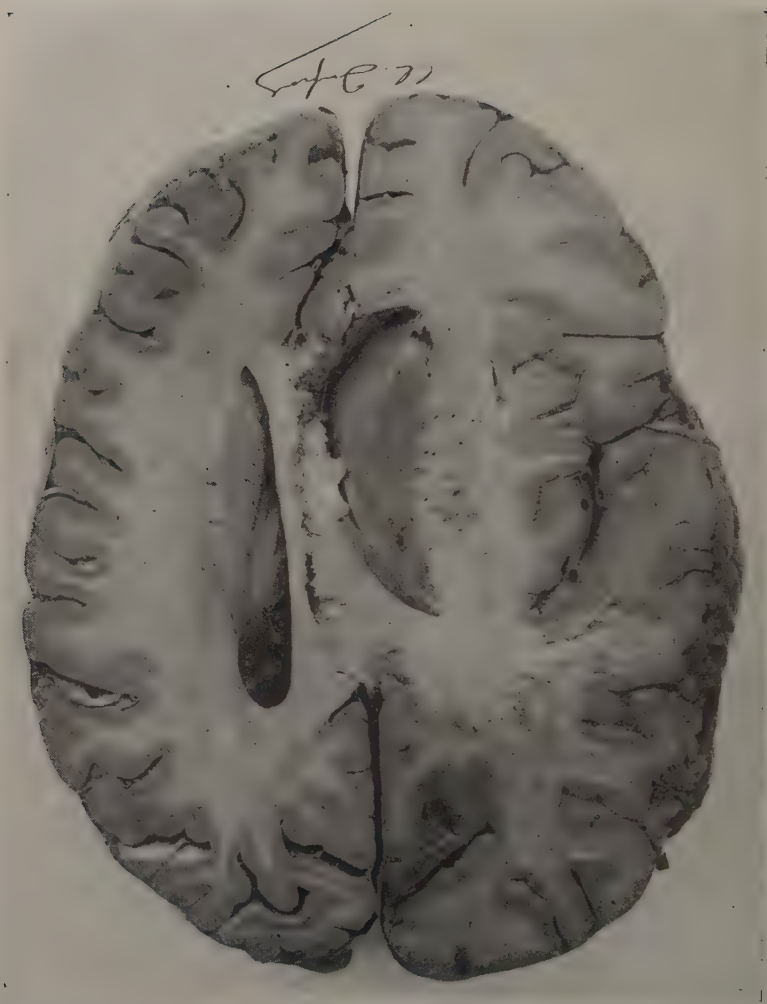


Fig. 4. — Volumineux ramollissement cérébral de l'hémisphère droit, œdème secondaire et compression de l'hémisphère gauche sain. *Coma complet.*

jours avant son entrée dans notre service, s'était trouvé paralysé des membres du côté gauche.

A l'examen, il présentait un degré accentué de déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la droite, l'hémiplégie droite était très prononcée, surtout pour le membre supérieur, la face très paralysée à gauche ; il y avait de l'hémi-anesthésie et de l'hémi-tremblement. Chose singulière, non seulement ce malade n'était pas dans le coma, mais il répondait fort bien aux questions, parfois même d'une façon spirituelle et amusante, et il était assez rare qu'il se mît à divaguer légèrement lorsque la conversation se prolongeait par trop. Or, chez cet homme, qui n'avait présenté presque aucun degré de déchéance intellectuelle, il existait un foyer hémorragique très volumineux (1). Mais, comme le démontre la figure 1, *cette hémorragie n'avait déterminé aucune compression secondaire de l'hémisphère gauche*, qui avait conservé son volume normal.

Au contraire, dans les cas où nous avions constaté un coma complet, l'état anatomique de l'hémisphère cérébral sain est tout différent. La figure 2 en montre un exemple typique : refoulé en dehors, fortement appliqué contre la paroi cranienne (d'où l'aplatissement que l'on note au niveau des circonvolutions), l'hémisphère sain subit une diminution très notable de volume. Remarquons, d'ailleurs, que la présence de la masse sanguine extravasée n'est pas le seul élément qui détermine l'augmentation de volume de l'hémisphère hémorragié. Celui-ci, en effet, présente *une sorte d'œdème*, vraisemblablement inflammatoire, qui envahit une plus ou moins grande partie, sinon la totalité de cet hémisphère, et qui survient au bout d'un certain temps, au moins cinq ou six heures et probablement davantage après l'ictus. La figure 3 en montre un exemple des plus nets.

C'est sans doute à un processus analogue que doivent être rapportés les cas plus rares, mais incontestables, de coma complet au cours du ramollissement cérébral. La figure 4 nous montre un cas de ce genre : l'augmentation considérable de volume de l'hémisphère malade a entraîné la compression de l'hémisphère sain et a déterminé l'apparition du coma.

Pour bien observer les faits que nous décrivons ici, il est nécessaire de se conformer à la technique déjà prescrite par l'un de nous : les hémisphères doivent être fixés *in situ* dans leur forme

(1) Dans l'ensemble, il mesurait 9 centimètres de hauteur sur plus de 7 centimètres de long ; son volume était certainement supérieur à celui de la masse de sang qui, selon les calculs de Pagenstecher, devrait entraîner le coma.

par une injection intra-cranienne, par le nez ou l'orbite, de 200 centimètres cubes environ d'une solution formolée à 25 p. 100. Cette opération doit être faite *au moins* douze heures avant l'autopsie. Quand cette fixation est bien faite, la consistance des hémisphères cérébraux est devenue telle que toute altération de leur forme par les pratiques de l'autopsie est rendue impossible. Le cerveau une fois durci, il est préférable de ne pas séparer les deux hémisphères : une coupe horizontale totale permet alors de constater très aisément le degré de *compression* et de *refoulement* exercé sur l'*hémisphère sain* par l'hémisphère hémorragié (1). Le degré de ce refoulement n'est pas toujours proportionnel au volume de l'hémorragie : le siège variable du foyer, la plus ou moins grande résistance de la faux du cerveau, la diversité d'époque d'apparition, d'intensité et de localisation des phénomènes d'œdème secondaire dont il vient d'être question, exercent sans doute une action très variable sur cette compression de l'hémisphère sain.

Quoi qu'il en soit, dans l'hémorragie cérébrale, abstraction faite de la période agonique ou de complications pulmonaires ou rénales, *le coma n'est complet que lorsqu'il se produit une compression de l'hémisphère opposé à celui dans lequel siège le foyer hémorragique.*

Nous avons réuni de nombreuses observations qui plaident en faveur de cette théorie. Tout d'abord, c'est une première série de neuf observations, où manquent simultanément, en clinique le coma, à l'autopsie la compression de l'hémisphère sain. Dans toutes, il s'agit de vieillards de Bicêtre et de la Salpêtrière. Une fois, il s'agit d'un vieillard de 80 ans; malgré son âge avancé, il assiste à son hémiplégie, demeure conscient et ne meurt que quelques jours après de broncho-pneunomie. Une autre fois, c'est un homme de 61 ans, que l'hémorragie frappe au cours d'une endocardite maligne, et l'absence de coma, au milieu de phénomènes généraux graves, avec une température de 40°, des abcès multiples, etc., n'en est que plus saisissante. En moyenne, la survie a été d'une semaine à deux; elle atteignit une fois 2 mois 1/2 : les malades ont tous succombé à des broncho-pneumonies diffuses. Dans trois cas, nous vîmes se développer des accidents bulbaires qu'expliquait, avec « l'engagement des amygdales cérébelleuses », la présence de

(1) Il ne faut pas mettre trop de hâte à pratiquer ces coupes. Le sang du foyer hémorragique peut n'être pas totalement coagulé, et l'écoulement d'un caillot diffluent, à l'ouverture de l'hémisphère, gênerait l'observation. Au contraire, après séjour de 10 jours au moins dans une solution formolée à 10 p. 100, le foyer se présente comme une masse noirâtre consistante, et même assez résistante au couteau quand le foyer est étendu.

sang dans le quatrième ventricule. Chaque observation signale quelque tare antérieure : néphrite chronique, éthylisme accentué, attaque d'épilepsie, tuberculose pulmonaire ; quatre fois, il y avait eu de petits ictus antérieurs. Toutes ces considérations rendent plus frappante encore l'absence de coma.

A l'autopsie, cinq fois l'hémorragie siégeait à droite, quatre fois à gauche ; quatre fois il y avait inondation ventriculaire, sans compter les cas où l'on notait une simple imbibition sanguine, avec liquide hémorragique à la ponction lombaire.

Quel que fût le volume de l'hémorragie, quel que fût son siège initial, noyaux gris ou capsule externe, dans aucun de ces cas il n'y avait de compression notable de l'hémisphère opposé.

Une seconde série comprend cinq observations dans lesquelles le coma répondait à une compression manifeste de l'hémisphère sain. Ici encore, ce sont des vieillards, atteints de quelque affection chronique, que l'apoplexie terrasse brusquement; parfois l'évolution est vraiment foudroyante, sans que le volume de l'hémorragie dépasse nettement celui de notre première observation. Parfois le malade résiste plus longtemps : la mort ne survient qu'aux quatrième, cinquième jours.

Dans ces cinq cas, il s'agit d'hémorragie de l'hémisphère gauche. La localisation à gauche, toutes choses égales d'ailleurs, nous paraît comporter une gravité plus grande.

Restent enfin trois observations intermédiaires aux deux catégories précédentes : coma incomplet, refoulement peu marqué de l'hémisphère opposé. Dans les deux premières, il s'agit d'hémorragie cérébrale droite avec inondation ventriculaire : la mort est due à des phénomènes bulbaires provoqués sans doute par l'hémorragie ventriculaire, et, dans un cas, par l'engagement des amygdales cérébelleuses. Dans la troisième, il s'agit d'hémorragie cérébrale gauche avec inondation ventriculaire : la compression de l'hémisphère sain était médiocre, mais l'état psychique du sujet, déjà très affecté avant l'apoplexie (il s'agissait d'un syndrome pseudo-bulbaire très accentué), explique que le coma ait paru à peu près complet.

Tel est le bilan de nos observations : ni des lésions cérébrales antérieures, ni un état général grave, ni une infection aiguë actuelle, ni des viscères en mauvais état, ni l'âge avancé, ni l'inondation ventriculaire n'entraînent nécessairement, en cas d'apoplexie, la production d'un coma profond, d'un coma absolu : *l'existence du coma, son degré ou son absence sont fonction de la compression de*

l'hémisphère sain et de l'intensité de cette compression. Nous devons, dès lors, envisager l'idée d'une thérapeutique active de décompression.

En chirurgie cérébrale, nombre d'auteurs, avec Horsley, Krause, Cushing, etc..., considèrent qu'en présence de tout syndrome d'hypertension intracranienne, on doit opérer. L'abstention, dit même Horsley avec énergie, est « du cynisme inhumain » : la médecine est impuissante, la ponction lombaire insuffisante ou même dangereuse; il faut trépaner, et faire une trépanation largement décompressive. Or, pour nous, l'apoplexie comateuse est, avant tout, due à la compression intracranienne.

Déjà quelques médecins avaient tenté autre chose que les « soins hygiéniques » classiques. Nos pères avaient préconisé la saignée, dans le but assez hypothétique de diminuer la pression sanguine et, dans la suite, certains auteurs ont pensé que l'hypertension artérielle, si souvent constatée chez ces malades avant toute attaque, est à la base de l'hémorragie. Mais il n'en est pas toujours ainsi, et, comme l'a montré H. Cushing (1), c'est l'inverse qui souvent est vrai : c'est l'hémorragie cérébrale qui est la cause de l'hypertension artérielle. La saignée peut être en fait une médication dangereuse.

Spencer et Horsley (2) ont conseillé — d'après de nombreuses expériences — la ligature temporaire ou la compression de la carotide primitive mais cette intervention n'est valable que dans les minutes mêmes qui suivent l'ictus. Il n'est donc pas vraisemblable que, malgré sa légitimité, elle puisse prendre une grande extension en pratique.

Quelques essais d'opération intra-cranienne ont été tentés; mais, chose paradoxale, ce n'est pas à la décompression simple, opération bénigne, que l'on a eu recours, mais bien à des interventions graves *sur le foyer hémorragique lui-même.* Lhermitte (3), dans un travail de 1909, n'en réunissait que deux cas : celui de Cushing (4), le premier en date, et celui de Russel et Sargent (5), qui fut suivi d'une

(1) Harvey Cushing, « The blood pressure reaction of acute cerebral compression illustrated by cases of intracranial hemorrage. » *Amer. Journ. of the med. Sc.*, juin 1903.

(2) Spencer et Horsley, « Report on the cerebral hemorrage from the middle artery and its branches by compression of the common carotid. » *Brit. med. Journ.*, 2 mars 1899.

(3) Lhermitte, « Le traitement chirurgical de l'hémorragie cérébrale. » *Semaine médicale*, 1909, p. 124.

(4) Cushing, *Loc. cit.*

(5) Russel et Sargent, *Proc. of the royal Soc. of Med. of London*, 1909, t. II, p. 44.

lente amélioration. Au cours de la discussion soulevée par cette dernière observation, Harris cite un autre cas, suivi de guérison, opéré par Pepper cinq ans auparavant.

Nous pouvons y ajouter : une observation de Franke (1), qui suggère à son auteur la réflexion que « dans des cas analogues une opération précoce de décompression serait à conseiller ». Et deux cas où l'hémorragie intracérébrale était consécutive à un traumatisme : celui d'Iselin (2) et celui de Lindström (3) ; cet auteur étend les indications opératoires à tous les épanchements compressifs.

Enfin, dans différentes publications et dans son article « Chirurgie cérébrale » du traité de Keen (4), Cushing dit avoir opéré une douzaine de cas (5). Il aurait eu « deux excellentes guérisons ». Bien qu'il reconnaisse qu' « une certaine incertitude persiste », il demeure partisan de l'intervention et *de l'évacuation du caillot*. C'est mon opinion, dit-il, que le sang extravasé doit se coaguler rapidement et qu'une importante raison, pour l'augmentation des symptômes de compression dans les heures ou les jours suivants, est l'œdème du tissu cérébral environnant plutôt que la continuité de l'hémorragie. Si un caillot capsulaire pouvait être évacué, nous trouverions que nombre de sérieux symptômes paralytiques sont dus à la compression plutôt qu'à l'actuelle dilacération des fibres... ». Tout ceci est fort juste. Mais Harvey Cushing ne se contente pas d'une trépanation simple au point qui souffre le plus de l'hypertension intracranienne ; il prescrit de largement opérer sur le foyer même, d'inciser l'écorce en se guidant sur un trocart explorateur : le caillot s'énucléerait de lui-même. L'opération est simple et rapide, et il conclut : « L'hémorragie cérébrale n'échappe pas nécessairement au traitement chirurgical ».

Nous professons volontiers la même opinion, mais dans un sens assez différent de celui d'Harvey Cushing. En effet, l'opération, d'après la description même qu'il en donne, est certainement beau-

(1) Franke, « Traitement opératoire de l'attaque d'apoplexie. » *Deutsch. med. Woch.*, 28 juillet 1910.

(2) Iselin, « Sur le traitement opératoire de l'apoplexie. » *Deutsch. med. Woch.*, 4 mai 1911.

(3) Lindstrom, « Hémorragie traumatique intracérébrale. Trépanation. Guérison. : *Nord. med. Arkiv.*, t. XLI, p. 8.

(4) Cushing, In *Keen's Surgery*, 1908, vol. III, p. 212.

(5) Dans sa récente revue générale sur la chirurgie cranienne, Frazier ne cite aucun cas nouveau (*Progressive Medicine*, mars 1912). — Nous n'en trouvons pas non plus dans la discussion soulevée à Londres par le rapport de Rowling sur « La décompression cérébrale dans les hémorragies intra-craniennes. » *Soc. méd. Londres*, 9 février 1914, Cf. *La Presse Médicale*, 14 mars 1914.

coup plus grave qu'il ne veut le dire. D'ailleurs, l'auteur américain reconnaît lui-même qu'une grande difficulté tient à l'extrême

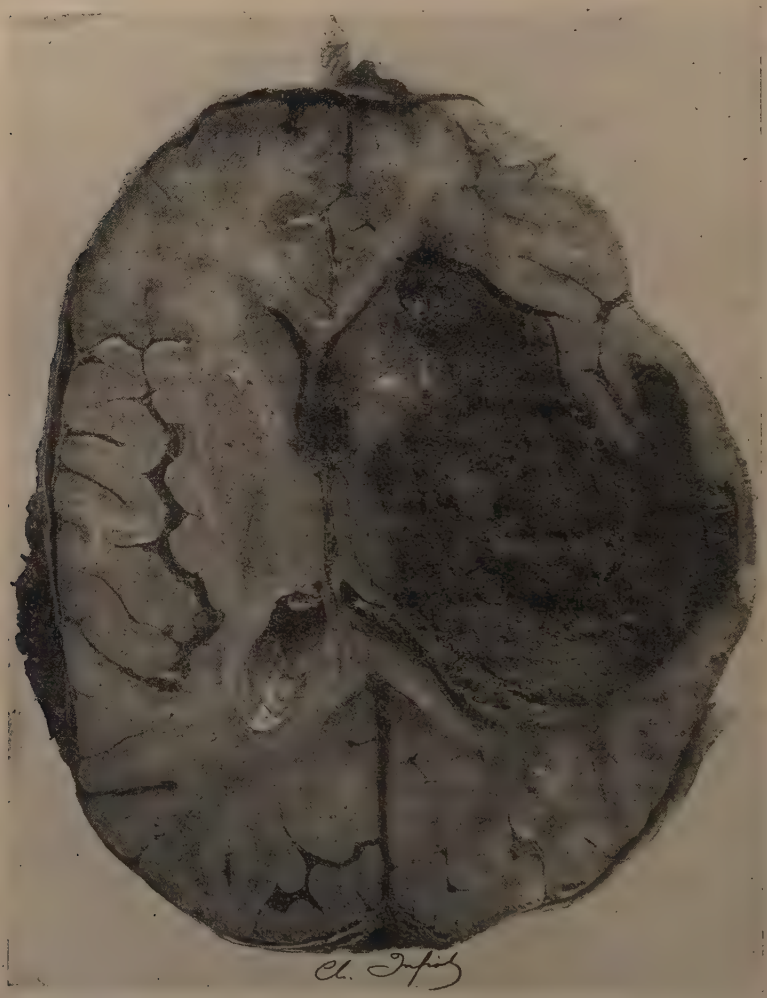


Fig. 5. — Hémorragie cérébrale de l'hémisphère droit. Compression de l'hémisphère gauche sain. *Coma.*

tension du cerveau, si bien qu'en ouvrant la dure-mère dans le voisinage du foyer hémorragique, on peut voir se déchirer l'écorce et, à la lettre, se vider un hémisphère. Si le caillot n'est pas encore

formé — et contrairement à Harvey Cushing, nous pensons que dans l'hémorragie cérébrale il se forme d'ordinaire assez lentement — on court le risque de provoquer une nouvelle hémorragie, et Iselin, dans son cas, dut poser à l'aveuglette une pince dans le ventricule. Si le caillot est formé, est-il bien sûr que le caillot s'énuclée toujours de lui-même? Russel et Ballance ont dû, dans la profondeur, le contourner avec le doigt pour le détacher; comme Batten le leur a justement objecté, c'est là une manœuvre bien dangereuse dans la région fragile des noyaux gris. Nous-même, sur le cadavre, nous n'avons pas constaté, comme Cushing, cette énucléation à la simple incision. Elle ne peut être en tout cas considérée comme la règle. De plus, même en éliminant les cas où l'extraction d'un caillot trop volumineux ne pourrait s'effectuer sans désastre, obtiendrions-nous ainsi les résultats souhaités? Cushing, et c'est le seul renseignement précis qu'il donne sur ses opérés récents, montre la coupe d'un cerveau d'où le caillot a été chirurgicalement extrait : « le malade, notablement amélioré, a succombé quelques jours après à une pneumonie »; à l'autopsie, la cavité fut trouvée « vide ». Il est en tout cas remarquable qu'elle soit restée béante; autant qu'on en peut juger, les dimensions du caillot ne devaient pas être bien plus considérables que celles de la cavité résiduelle. La réapplication consécutive des parois reste problématique. Même si on pensait pouvoir l'obtenir, cet avantage compenserait-il les risques d'une opération forcément grave? Il est permis d'en douter. La « *restitutio ad integrum* » des faisceaux nerveux n'est pas à envisager — et nous connaissons, d'autre part, les processus d'enkystement et de résorption que subissent les foyers hémorragiques : il est à peine nécessaire de rappeler les cicatrices ocreuses linéaires, restes d'anciennes hémorragies. En cas de foyers limités obtiendrions-nous mieux? Eviterions-nous la transformation kystique du stade de guérison, avec une cavité béante et forcément sanguinolente comme celle que nous montre Cushing?

Son point de départ nous semble incontestable : c'est contre la compression cérébrale qu'il faut intervenir, mais l'opération qu'il propose nous paraît trop dangereuse pour les bienfaits problématiques qu'on en pourrait attendre.

Nous voici donc ramenés à l'opération dite palliative, *à la trépanation décompressive. Pour nous, c'est du côté opposé à l'hémorragie du côté de l'hémisphère sain qu'elle doit être faite.*

Tout d'abord, nous éviterons ainsi un certain nombre d'acci-

dents : en effet, si l'on opère du côté lésé, l'hémisphère hémorragié, n'étant plus contenu par la paroi cranienne, peut se déchirer et s'ouvrir dans l'arachnoïde, ou tout au moins le vaisseau, dont la rupture a causé l'hémorragie, peut n'être pas muni d'un caillot et l'hémorragie continuerait de plus belle. Au contraire, *si l'on opère du côté sain*, rien de semblable n'est à craindre : ni déchirure du cerveau, puisque l'hémisphère qui vient faire saillie dans la brèche osseuse est un hémisphère sain, ni reprise d'hémorragie puisque le foyer sanguin demeure toujours soumis à la pression des tissus voisins, qui, pour être moindre qu'avant l'opération, n'en est pas moins encore très suffisante pour faire obstacle à l'extension de l'épanchement. Enfin, puisque le coma complet est la signature de la compression secondaire de l'hémisphère sain, il est par là même indiqué de décomprimer directement de ce côté.

Cette opération décompressive devra se faire par une large trépanation temporo-pariétale. Autant que possible, on évitera l'anesthésie générale; d'ailleurs, avec les instrumentations modernes, et notamment avec celle de Thierry de Martel, c'est une opération très rapide, que l'on pourra effectuer presque sans anesthésie sur les malades comateux.

Suivant l'état de tension, la dure-mère pourra être ou non respectée : c'est là une opinion discutée parmi les chirurgiens, et nous ne saurions avoir d'avis compétent sur ce point. Néanmoins, étant donné le risque très différent dans l'un ou l'autre cas, nous pensons qu'il faudra autant que possible se borner à une simple trépanation osseuse.

Nous n'avons pu malheureusement, par suite surtout de difficultés matérielles, recueillir jusqu'à cette heure que les deux observations suivantes dans lesquelles notre méthode d'intervention a été appliquée (1). Toutes deux nous paraissent dignes de réflexions.

Notre première observation a trait à un homme de 62 ans, trouvé dans la rue sans connaissance, et qui ne fut transporté à l'hôpital, dans le coma complet, que quarante-huit heures au moins après l'ictus. Il s'agissait d'un homme robuste, présentant des signes non douteux de néphrite chronique (albuminurie, hypertension artérielle, bruit de galop). Il existait une grosse hémiplégie gauche. Le coma était absolu : il y avait même absence du réflexe cornéen. Malgré les conditions médiocres dans lesquelles se présente le malade, malgré une température qui dans la matinée atteint 39°2,

(1) Depuis la rédaction de ce travail, deux autres interventions de ce genre ont été faites, à notre instigation, par M. De Martel : l'une, *in extremis*, sans résultat notable; l'autre avec amélioration de certains symptômes, mais mort le lendemain.

nous décidons l'intervention. Celle-ci est effectuée sans anesthésie : trépanation sous-temporale droite; M. Pierre Duval enlève une rondelle cranienne de 7 centimètres sur 6. A ce moment, le malade, qui était jusque là resté parfaitement inerte, commença de s'agiter et pousser des gémissements; le stertor cessa et l'on constata que le réflexe cornéen droit était revenu. La dure-mère violemment tendue vint faire saillie à l'orifice : une ponction faite à la seringue et répétée trois fois ne ramena pas de liquide : c'est le cerveau lui-même qui, repoussé par l'hémisphère lésé, vient appuyer à la paroi et s'y comprimer.

Deux heures après l'opération, le coma a diminué d'une manière notable : le malade réagit aux excitations cutanées, des deux côtés, en portant sa main au point irrité. Le stertor a disparu. La tension artérielle est tombée de 28 à 23 à l'appareil de Pachon.

Dans la soirée, les phénomènes s'aggravèrent et le malade mourut dans la nuit.

A l'autopsie, on constate une hémorragie méningée droite, surajoutée, répondant à un vaisseau de la zone trépanée. A gauche, l'hémorragie cérébrale est considérable : les figures ci-dessus permettent de s'en faire une idée : à la coupe d'élection (fig. 5), le foyer mesure 9 centimètres sur 6, il remonte au-dessus du niveau du corps calleux; en outre, on constate déjà en regardant le cerveau par la base un œdème considérable du cerveau lésé, si bien que l'hémisphère droit apparaît d'un bon tiers plus petit que le gauche et semble, à la lettre, écrasé contre le crâne.

Voilà donc une observation de coma complet, répondant à une compression intense de l'hémisphère sain. Sans doute, notre intervention ne changea guère l'issue de la maladie; mais remarquons que nous opérions tardivement, chez un homme particulièrement atteint (l'autopsie démontra, outre la néphrite, des lésions d'athérome et une cirrhose atrophique très marquée). De plus, une hémorragie secondaire, produite au niveau de la trépanation, vint masquer en partie les résultats de la décompression. Enfin, notre trépanation n'a certainement pas été suffisamment étendue. Néanmoins, il a paru que la décompression avait entraîné, *et immédiatement*, un changement notable dans l'état du sujet.

Notre second cas est plus démonstratif :

Il s'agissait d'une femme de 72 ans, hospitalisée à la Salpétrière, qui fit un ictus brusque, à 10 heures du matin. Nous la voyons à 11 heures et nous constatons un coma profond, avec une hémiplégie gauche. Une ponction lombaire ramène un liquide rouge, et confirme le diagnostic d'hémorragie cérébrale. Nous notons un *stertor intense*, une tension artérielle de 20 à l'appareil de Pachon et nous décidons l'opération qui est effectuée à cinq heures du soir, sept heures après l'ictus. Malgré le coma, le chirurgien,

M. De Martel, fait donner quelques bouffées de chloroforme; il pratique une grosse trépanation (10 cm. sur 8), sous-temporale gauche, c'est-à-dire du côté opposé à l'hémorragie cérébrale. Comme dans le cas précédent, la dure-mère, tendue par le cerveau qui s'y accole intimement, vient bomber à l'orifice. On note *immédiatement la disparition complète du stertor*; *la tension artérielle tombe à 14.*

Deux heures après l'opération, la malade sort de son coma (et aussi de la narcose!), réclame à boire, se plaint. Le lendemain, elle s'éveille et peut entrer en relations avec son entourage : sans doute, elle reste somnolente, mais on parvient facilement à l'éveiller, on obtient des réponses à des questions simples, elle obéit à quelques ordres.

Cet état se maintient plusieurs jours; mais brusquement, alors que les plus grands espoirs semblaient légitimes, six jours après l'opération, la température s'élève, les poumons s'emplissent de râles et la malade est emportée en trois jours par une broncho-pneumonie diffuse. Malgré cette complication, la somnolence ne s'aggrave pas : *une heure avant la mort, la malade répondait à quelques questions et obéissait aux ordres élémentaires.*

L'autopsie montra une grosse hémorragie droite, détruisant la couche optique, la capsule interne et la partie postérieure du noyau caudé, remplissant le ventricule latéral de ce côté.

La trépanation, ayant des dimensions suffisantes, a permis au cerveau de s'accommoder aux circonstances : l'hémisphère sain rejeté en dehors ne souffre plus de la compression; le ventricule latéral pourtant, dont la paroi interne est refoulée, n'est plus représenté que par une simple fente.

Sans doute, ici encore, nous n'avons pu éviter l'issue fatale : mais *la disparition rapide du coma, l'amélioration brusque de tous les graves symptômes* nous paraissent vraiment frappants au premier chef et bien démonstratifs pour notre thèse.

Certes, l'âge des sujets ordinairement avancé et leur état de santé antérieur, souvent altéré, empêcheront toujours le pronostic d'être très favorable pour cette méthode thérapeutique, mais il ne faut pas se dissimuler que, dans un bon nombre de cas, c'est la seule chance de survie qui reste au malade, et cette chance il est légitime de la lui faire courir.

Nous pensons donc qu'au point de vue pratique il y a lieu de se guider sur les indications suivantes :

Chez tout malade présentant les symptômes d'une hémorragie cérébrale qui, trois heures après l'ictus (1), *est dans un coma pro-*

(1) Suivant toute vraisemblance il s'agit, dans ce cas, d'un volumineux épanchement de sang; la dilacération du tissu nerveux peut alors être telle qu'une intervention n'ait pas grandes chances de succès.

fond, on peut poser la question de la trépanation décompressive.

Chez tout malade atteint d'hémorragie cérébrale qui, après n'avoir présenté qu'un coma d'abord incomplet, tombe progressivement, quelques heures ou quelques jours plus tard (1), *dans un coma profond, il faut sérieusement penser à faire une trépanation décompressive, et la faire le plus tôt possible.*

Cette trépanation décompressive sera largement pratiquée au niveau DE L'HÉMISPHÈRE DU COTÉ SAIN, *et non pas au niveau de l'hémisphère dans lequel s'est produite l'hémorragie cérébrale.*

Ce qui vient d'être dit pour l'hémorragie cérébrale s'applique également à certains cas de ramollissement cérébral. Dans celui-ci, en effet, le coma au début fait défaut ou est le plus souvent incomplet, puis au bout de quelques jours il peut augmenter jusqu'à devenir absolu. Que s'est-il passé? Au voisinage de la lésion, et même dans tout l'hémisphère lésé, une sorte d'œdème collatéral s'est développé qui, lorsqu'il est suffisamment étendu, détermine la compression de l'hémisphère du côté opposé, d'où apparition d'un coma complet — c'est ici encore une indication de pratiquer une trépanation décompressive au niveau de l'hémisphère opposé à celui sur lequel siège le ramollissement.

(1) Ici il s'agit plutôt de la production de l'œdème secondaire dont il a été question plus haut; dans les cas de cette seconde catégorie, il y a tout lieu d'espérer qu'une trépanation décompressive, si on la pratique à temps, sera suivie de résultats favorables.

III

FORME SÉNILE DE SCLÉROSE COMBINÉE

ATROPHIE CÉRÉBELLEUSE TARDIVE A PRÉDOMINANCE CORTICALE [1]

(PRÉSENTATION DE MALADES)

Dans quelques instants, M. Rossi vous communiquera les résultats de l'examen microscopique en coupes sériées qu'il a fait, dans mon laboratoire, du cervelet d'un malade que nous avions, il y a 3 ou 4 ans, avec M. Crouzon, considéré comme atteint d'une forme spéciale de sclérose combinée, *la forme sénile* (1). Il se trouve qu'en réalité l'autopsie n'a pas montré de sclérose combinée, mais une *atrophie très particulière du cervelet.*

Avant que M. Rossi vous expose ces particularités anatomo-pathologiques, j'ai cru bon de vous montrer deux malades de mon service qui présentent, à bien peu de chose près, le même syndrome que celui dont nous avons fait l'autopsie. Vous pourrez ainsi mieux juger de l'aspect clinique qui correspond aux lésions qui vous seront soumises.

Les principaux points de ce syndrome, encore à l'étude dans mon service, sont les suivants :

Début à partir de 60 ans environ ou plus tard encore, marche

(1) Publié dans la *Revue Neurologique*, 1906.

L'étude de cette affection a été reprise plus tard, par MM. Ch. Foix et Th. Alajouanine, avec les documents et les malades que j'avais rassemblés depuis de nombreuses années ; une description d'ensemble en a été donnée par eux (*Revue Neurologique*, juillet 1922), sous le nom beaucoup mieux approprié de « ATROPHIE CÉRÉBELLEUSE TARDIVE A PRÉDOMINANCE CORTICALE. » Il n'y a aucun doute qu'il s'agisse là, comme nous l'avions pensé, avec M. Crouzon, lors de notre première publication, d'une *Entité Morbide* tout à fait spéciale, dont le diagnostic peut et doit être fait cliniquement. Nous ne connaissons pas de cas antérieurs à notre publication initiale.

lentement progressive. La syphilis n'est pas en cause. Démarche titubante, à caractère nettement cérébelleux. Pas de signe de Romberg. Réflexes pupillaires normaux. Sensibilité normale. Réflexes rotuliens exagérés. Pas de clonus du pied. Réflexe plantaire en flexion chez certains malades, en extension chez d'autres.

Les membres supérieurs sont beaucoup moins affectés que les inférieurs; ils présentent de légères erreurs de direction, les yeux étant fermés.

La parole est également affectée, avec des degrés divers suivant les malades; il s'agit de traînement et d'un peu de bredouillement.

IV

DE L'ENGAGEMENT DES AMYGDALES CÉRÉBELLEUSES A L'INTÉRIEUR DU TROU OCCIPITAL DANS LES CAS OU LA PRESSION INTRA-CRANIENNE SE TROUVE AUGMENTÉE

(PRÉSENTATION DE PIÈCES [1])

Dans le courant de l'année dernière, j'ai présenté à la Société de Biologie la relation de plusieurs autopsies d'hémorragie cérébrale dans lesquelles le cervelet avait éprouvé un notable aplatissement du lobe du même côté que l'hémorragie cérébrale. J'ai insisté alors sur les déductions qui pouvaient être tirées de ce fait, et notamment sur ce point que cet aplatissement unilatéral prouve que l'augmentation de la pression intra-cérébrale n'est pas aussi uniformément répandue dans toute la masse encéphalique qu'on avait pu le supposer, puisqu'elle s'exerce avec une grande prédominance sur un côté.

Les pièces que je présente aujourd'hui sont confirmatives des précédentes, mais avec cette variante que, dans la première qui a trait à un cas d'hémorragie dans la couche optique droite, l'augmentation de pression se traduit par une saillie en bas de l'amygdale cérébelleuse droite, saillie telle que cette amygdale s'est engagée dans le trou occipital.

Dans la seconde pièce, il s'agit d'un cas dans lequel la pression intra-cranienne, sous une influence indéterminée, s'est trouvée

(1) Publié dans la *Revue Neurologique*, t. VIII, 1900. Ce curieux déplacement des amygdales cérébelleuses n'a guère attiré l'attention des observateurs. Il est cependant très intéressant. Dans certains cas où la pression intra-encéphalique a été considérable et brusque, on peut voir se produire une projection de petits débris de la substance cérébelleuse jusque dans les méninges spinales. Ces faits ne peuvent être observés nettement qu'après formolisation *in situ* de l'encéphale avant l'autopsie.

notablement exagérée, ainsi qu'en témoignait une dilatation assez prononcée des ventricules cérébraux. Cette augmentation de pression avait déterminé une saillie très accentuée en bas des deux amygdales cérébelleuses; celles-ci s'étaient engagées toutes deux dans le trou occipital et formaient une sorte de coin englobant le bulbe sur plus de la moitié de la circonférence.

On comprend qu'un pareil engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital puisse déterminer une compression du bulbe et causer, suivant toute vraisemblance, des accidents graves et même contribuer à hâter la terminaison fatale.

V

SUR LA MYOSISMIE BILATÉRALE OBSERVÉE AUX MEMBRES INFÉRIEURS CHEZ LES HÉMIPLÉGIQUES ORGANIQUES RÉCENTS[1]

Depuis longtemps, nous avions été frappé des secousses musculaires qui se montrent au niveau des membres inférieurs dans les hémiplégies organiques récentes. Ayant porté particulièrement nos investigations sur ce point, nous avons constaté que ce phénomène se produisait avec une telle fréquence qu'il y avait lieu de signaler son existence, car nous ne croyons pas que jusqu'ici il ait fait l'objet d'une description spéciale.

Nous venons de parler de secousses musculaires — le terme n'est pas tout à fait exact; il s'agit plutôt d'une sorte de tremblement fibrillaire ou mieux fasciculaire, agitant les muscles d'ondulations assez larges, mais n'occupant cependant qu'une portion de muscle. Ces ondulations nous ont paru notablement plus lentes, moins brusques, que celles du tremblement fibrillaire vulgaire ou des myoclonies; aussi avons-nous employé, pour les désigner, le terme de myosismie. Jamais ces ondulations ne sont assez fortes pour déterminer un mouvement du segment de membre correspondant.

Le siège de ces ondulations est surtout *dans les muscles de la région antérieure de la cuisse* , dans le quadriceps fémoral ; mais elles existent aussi dans les muscles du mollet, et parfois même dans les muscles du bord interne du pied. Elles nous ont paru toujours *localisées aux membres inférieurs* ; jamais nous ne les avons constatées dans les membres supérieurs.

Un fait très singulier est que cette myosismie ne se montre pas seulement dans le membre inférieur du côté hémiplégié, mais aussi dans celui du côté sain, et le plus souvent avec une intensité à peu près égale des deux côtés.

(1) Publié dans la *Revue Neurologique*, t. XII, 1904.

Ce phénomène de la myosismie des membres inférieurs est très fréquent dans l'hémiplégie organique récente; on ne peut dire cependant qu'il soit absolument constant. Nous l'avons vu se produire aussi bien dans le ramollissement que dans l'hémorragie cérébrale. Il ne semble pas que l'intensité de l'hémiplégie soit un facteur important dans son apparition, car nous l'avons aussi bien observé dans des cas où l'hémiplégie était très prononcée que dans des cas où elle était légère ou d'origine lacunaire. Mais en revanche *un facteur important est celui de la date de l'hémiplégie* : en effet, la myosismie ne se voit que *dans les hemiplégies récentes*; nous ne sommes d'ailleurs pas en état de dire actuellement à partir de quel laps de temps ce phénomène disparaît.

Quant à la physiologie pathologique de ce phénomène, l'hypothèse la plus vraisemblable est qu'il est en relation avec la dégénération médullaire causée par la lésion cérébrale. Sa bilatéralité peut s'expliquer aisément, soit par le fait de la bilatéralité des dégénérations médullaires dans l'hémiplégie, soit par le fait que le mécanisme de la marche reconnaît une innervation bilatérale.

Si nous avons décrit, avec quelque détail, le phénomène de la myosismie des membres inférieurs, c'est parce qu'à notre avis ce phénomène présente, au point de vue du diagnostic, une certaine valeur. Jamais il ne nous a été donné de le constater dans l'hémiplégie hystérique, et nous croyons être autorisé à dire que la myosismie des membres inférieurs constatée dans une hémiplégie récente permettrait peut-être de considérer cette hémiplégie comme étant de nature organique.

VI

ÉTAT VERMOULU DU CERVEAU [1]

(PRÉSENTATION DE PIÈCE)

Je présente un nouveau cas de la lésion corticale que je désigne sous le nom d'état vermoulu, lésion qui a déjà fait l'objet cette année, à cette Société, d'une communication de mon élève le Docteur Dougherty (de New-York). Dans le cas actuel, on voit avec la plus grande netteté qu'il s'agit d'une sorte de processus ulcératif amenant la destruction de l'écorce grise cérébrale et respectant la substance blanche sous-jacente ou ne l'intéressant qu'à peine, c'est exactement le contraire de ce qui se passe dans les ramollissements corticaux où la surface extérieure des circonvolutions ramollies n'est généralement ni détruite, ni ulcérée.

Cette singulière lésion de l'écorce cérébrale a, sous ma direction, été étudiée dans le détail par mon élève le Dr A. Léri dans son travail sur « le Cerveau Sénile ».

(1) Publié dans la *Revue Neurologique*, t. XIII, 1905.

VII

L'HÉMIAGNOSIE DOULOUREUSE DANS L'HÉMIPLÉGIE RÉCENTE

Le singulier phénomène de l'hémiagnosie douloureuse a été signalé par moi dès 1903 ou 1904, la démonstration en a été donnée devant de nombreuses séries d'élèves, et mention en a été faite dans mon article du Traité de médecine sur la Pathologie du cerveau. En s'aidant de cet enseignement, mon fils André Pierre Marie, dans sa thèse de doctorat (Etude comparée des troubles sensitifs d'origine cérébrale, Masson 1924) a, dans un chapitre spécial, page 75, donné une description méthodique de ce phénomène. C'est cette description que nous reproduisons ici :

DES TROUBLES SENSITIFS DANS LES ICTUS PAR LÉSION CÉRÉBRALE EN FOYER

Dans les cas où l'ictus par lésion cérébrale en foyer est léger et d'une durée tout à fait passagère, on n'observe généralement aucun trouble sensitif, à moins que la lésion (le plus souvent alors une lacune) ne siège dans la protubérance au niveau du ruban de Reil.

Dans les cas où l'ictus est suivi d'un coma profond, la sensibilité est tout à fait abolie, ainsi d'ailleurs que la motilité, et ce syndrome massif ne saurait être décrit comme un trouble sensitif.

Dans une 3e catégorie de cas, on observe au contraire un trouble sensitif des plus intéressants :

Chez certains sujets qui viennent d'être frappés, depuis quelques heures ou quelques jours, par une hémorragie cérébrale ou un ramollissement, l'examen clinique décèle souvent, du côté parésié, des troubles sensitifs très singuliers que MM. Pierre Marie et Faure-Beaulieu ont mis en évidence et décrits sous le nom *d'hémiagnosie douloureuse.*

Le phénomène de l'hémiagnosie douloureuse s'observe chez des malades qui, après un ictus, se trouvent sinon dans un coma complet, du moins dans un état demi-comateux ou de prostration permettant encore au malade quelques mouvements volontaires des membres du côté non hémiplégié.

Si, chez un tel malade, après lui avoir fait fermer les yeux, on pince assez fortement et en insistant, la peau du côté non paralysé, on le voit presque aussitôt porter la main saine au point pincé et s'efforcer d'éloigner les doigts qui le pincent. Si après avoir laissé s'écouler une ou deux minutes on pince de la même façon, mais plus fortement encore, et en insistant pendant quelques secondes, la peau du côté paralysé, le malade semble au début ne pas réagir, mais bientôt on le voit s'agiter, se plaindre, parfois détacher du lit sa main et l'élever en l'air ou l'écarter par un geste contracté (bref se comporter comme un individu sain qui vient par exemple de recevoir un coup inattendu sur le tibia), en un mot témoigner par geste d'une violente et très pénible douleur, mais ce qui est caractéristique, c'est que à aucun moment on ne lui verra porter sa main saine sur le point pincé; on peut continuer à le pincer, il ne cherchera pas à écarter les doigts qui lui font mal.

Il ne s'agit pas là d'un trouble d'hémianesthésie, car le malade sent fort bien la douleur du pincement, il en souffre même beaucoup, ainsi qu'en témoigne son agitation, mais ce qu'il y a de particulier dans le phénomène, c'est que le malade est dans l'incapacité absolue de discerner qu'on le pince et aussi de localiser le point où a lieu le pincement. C'est là ce que caractérise le nom *d'agnosie douloureuse* donné par MM. Pierre Marie et Faure-Beaulieu.

Cette incapacité de discerner la qualité et le point d'application de l'excitation douloureuse est plus nettement encore mise en relief chez certains malades chez lesquels l'état de prostration est assez léger pour qu'ils jouissent encore plus ou moins de l'usage de la parole. Quand à de tels malades on demande, pendant qu'on les pince sur le côté paralysé : mais qu'avez-vous donc à vous agiter ainsi ? De quoi vous plaignez-vous donc ? Ces malades répondent qu'ils sont très mal à l'aise, qu'ils ne savent pas ce qu'ils ont, qu'ils souffrent beaucoup; si on les pousse un peu, ils disent volontiers qu'il y a quelque bête qui les mord ou les déchire. Nous avons même vu un de ces malades accuser les élèves du service qui l'entouraient de s'appuyer trop pesamment sur son lit et de lui faire du mal.

En un mot, ces malades qui sentent très vivement la douleur et ne sont pas du tout hémianesthésiques, sont incapables de reconnaître et la nature et le lieu d'application de la cause vulnérante.

Il n'est pas sans intérêt d'indiquer exactement la technique à suivre pour observer ce phénomène de l'hémiagnosie douloureuse.

Le pincement doit être effectué avec l'ongle prenant un pli de la peau de peu d'épaisseur. Le pincement doit être prolongé pendant 10,15 secondes ou davantage. Le pincement doit s'exercer sur une partie du corps sur laquelle le malade, étant couché, puisse aisément porter la main saine, soit la peau de l'abdomen, soit de préférence, pour M. Pierre Marie, la partie supérieure de la face antérieure de la cuisse.

Il est bon de cacher entièrement au malade la main qui le pince, par exemple en interposant une feuille de carton ou en le pinçant sous ses draps.

Dans la majorité des cas, le phénomène de l'hémiagnosie douloureuse est d'assez courte durée : 2, 3, 4 jours; mais quelquefois on le voit persister beaucoup plus longtemps; ce fut notamment le cas dans notre observation (Sto...). Dans plusieurs de nos observations, notamment cas Gall..., cas Bonab... etc... on trouvera ce phénomène signalé et décrit.

Nous ignorons actuellement les lésions qui produisent ce singulier trouble sensitif, bien que nous ayons eu l'occasion de vérifier anatomiquement quelques-uns de ces cas. Peut-être aurait-on quelques raisons de l'attribuer à l'œdème cérébral qui accompagne si souvent les lésions en foyer d'une certaine importance.

Cet œdème n'amenant pas la destruction des éléments nerveux, mais seulement leur compression, pourrait rendre compte du caractère spécial et de la durée souvent transitoire de ce phénomène qui disparaîtrait alors avec l'œdème.

Il s'agit donc bien là d'une variété de troubles sensitifs d'origine cérébrale, présentant une modalité spéciale au point de vue de la discrimination.

Nous avons eu l'occasion d'en observer de nombreux exemples.

Une de nos malades (observation Fourn...) avait déjà fait deux ictus en 1918 et 1921. Le 11 août 1922, elle tomba peu à peu dans un état de torpeur voisin du coma, mais tout en conservant, néanmoins, un reste de conscience, puisqu'on arrivait, en insistant et en lui donnant des ordres d'une voix très forte, à lui faire exécuter quelques mouvements très simples : « porter la main droite à la

tête, remuer la jambe droite » — elle était en effet hémiplégique gauche.

Elle écartait rapidement les doigts qui pinçaient sa cuisse droite, mais quand on lui pinçait la cuisse gauche, elle grognait à la longue et quand on insistait, elle portait la main droite à sa joue droite. Enfin ce n'est qu'après un long retard qu'elle essayait d'écarter le pincement à la *cuisse gauche*, c'est-à-dire là où on le faisait.

Cette hémiagnosie persista très nettement jusqu'à la veille de sa mort survenue trois jours après ce dernier ictus.

Une deuxième malade (observation Cail... n° 25) fit un ictus le 30 septembre 1921 ; on lui trouva une hémiplégie gauche, elle était dans un état voisin du coma ; néanmoins, elle essayait d'articuler des mots sans y parvenir, elle essayait de tirer la langue sans y réussir parfaitement. Du côté droit, elle localisait le pincement : elle portait aussitôt la main au point pincé, mais à gauche, elle ne savait pas, elle gémissait, elle tâtonnait au hasard.

Nous trouvons des troubles analogues dans l'observation n° 10 cas Gall...), dans l'observation n° 46 (cas Bonab...), dans l'observation n° 27 (cas Sto...).

L'hémiagnosie qu'on observe dans les comas et dans les subcomas s'atténue d'ordinaire assez vite. A mesure que le malade revient à lui, on remarque que la localisation de la douleur au pincement devient plus précise, et au bout de 3 ou 4 jours, si le malade sort de son coma, l'hémiagnosie a le plus souvent disparu.

Parfois le coma se dissipe, mais l'hémiagnosie persiste. Notre malade de l'observation n° 27 (Sto...) nous en offre un très bel exemple.

Elle fait une attaque d'hémiplégie *gauche* le 7 mars 1922; sans être dans le coma complet, elle est très obnubilée; lorsqu'on l'examine, elle est incapable de répondre à l'interrogatoire. Lorsqu'on pince sa cuisse droite, elle localise aussitôt sa douleur. Lorsqu'on pince la cuisse gauche, elle plie le genou du côté *droit*, elle essaie de se débarrasser du pincement qu'elle imagine *à droite*, elle s'agite, fait des mouvements nombreux, porte sa main à la face, au cou, puis au creux poplité *droit*.

Elle sort peu à peu de son subcoma; quelques jours après, elle parle un peu, s'intéresse à ce qu'on lui fait, demande à boire, mais l'hémiagnosie gauche persiste.

Elle survit jusqu'au 19 mars 1922, sans que son état sensitif se soit modifié. L'autopsie révéla chez cette malade un ramollisse-

ment en rapport avec une thrombose de l'artère cérébrale antérieure.

Dans d'autres cas, le coma ne commence à s'établir que quelques jours après le début de l'hémiplégie et ce n'est qu'au bout de ce temps qu'apparaît l'hémiagnosie douloureuse, puis le coma devient plus profond et le malade ne réagit plus à aucune espèce d'excitation. C'est le cas de notre observation n° 13 (cas Fourn...). Le jour de sa mort, plongée dans un coma complet, cette malade qui avait présenté pendant deux jours une hémiagnosie très nette, ne réagissait plus à aucune excitation douloureuse quel que fut le côté excité.

Comme nous venons de le dire, nous ne connaissons pas encore de façon précise le substratum anatomique de l'hémiagnosie dans les ictus, bien que les faits d'œdème cérébral que nous rapportons dans ce travail soient fort impressionnants; nous savons seulement que cette hémiagnosie est fréquente, elle passe souvent inaperçue parce qu'on néglige de la rechercher, mais chez beaucoup de malades qui viennent de faire un ictus, et qui sont encore suffisamment conscients, on parvient généralement à mettre en évidence l'hémiagnosie si on pense à la rechercher.

VIII

PERTE DES MOUVEMENTS VOLONTAIRES DES ORTEILS ET CONSERVATION DE CES MOUVEMENTS PENDANT LA MARCHE DANS LES LÉSIONS CORTICALES SUPERFICIELLES [1]

L'un de nous a eu l'occasion de présenter à la dernière séance, avec Mme Bénisty, un cas de paraplégie d'origine cérébrale corticale, chez lequel on avait observé de la part du malade l'impossibilité de pratiquer volontairement l'extension des orteils et des pieds, tandis que, pendant la marche, ces mêmes mouvements étaient bien conservés.

Nous présentons aujourd'hui un deuxième cas, fort analogue au précédent. Il s'agit d'un ancien hémiplégique gauche, à la suite d'une plaie par balle de fusil qui a éraflé superficiellement le pariétal droit, à un centimètre en dehors de la suture interpariétale.

L'hémiplégie a regressé rapidement et il persiste à l'heure actuelle des troubles parétiques dans la jambe et le pied gauches ; exagération des réflexes rotuliens et achilléens, clonus du pied et signe de Babinski à gauche.

Alors qu'il existe une impossibilité de mouvoir *volontairement* les orteils et de fléchir volontairement le pied du côté paralysé, on constate que *pendant la marche*, le malade relève parfaitement, mais d'une façon inconsciente et volontaire, les orteils et le pied de ce même côté : ce phénomène est certainement une manifestation très nette de l'automatisme médullaire, tandis que la paralysie motrice volontaire relève des lésions cérébrales corticales.

(1) Publié dans la *Revue Neurologique*, t. XXVIII, 1914-1915 (avec la collaboration du Docteur Thinh).

IX

PARAPLÉGIE CONSÉCUTIVE A UNE BLESSURE DE LA SUTURE INTERPARIÉTALE [1]

Observations. — Soldat blessé le 22 septembre et atteint d'une paraplégie spasmodique à la suite d'une blessure par une balle qui pénétra au niveau de la suture interpariétale à 14 centimètres de l'angle naso-frontal et est sortie à 3 centimètres plus en arrière, toujours sur la ligne médiane. Sitôt blessé, il a été paralysé au point de ne plus pouvoir se relever. Il n'a pas perdu connaissance; et quand on l'a relevé, le blessé remarqua qu'il pouvait tenir debout sur ses jambes, mais ne pouvait guère marcher. Arrivé au poste de secours, comme le brancard l'avait fortement secoué et qu'il avait pris un peu d'alcool de menthe, il a vomi. Dans les jours suivants, il eut de violents maux de tête.

Pendant ce même laps de temps, le malade urinait difficilement et attendait quelques minutes la première goutte d'urine.

La force de la jambe gauche, qui est actuellement la plus faible, est revenue au bout de deux jours, celle de la droite au bout de quinze jours seulement. Le malade a marché d'abord avec une canne, puis sans aucune aide.

La paraplégie est spasmodique, avec exagération des réflexes tendineux, notamment des rotuliens; clonus du pied droit. Ce clonus existait également à gauche il y a deux mois; actuellement il a disparu.

La force segmentaire est nulle pour le pied qui apparaît ballant au repos; le blessé ne peut ni étendre le pied, ni relever, ni fléchir les orteils.

La flexion de la jambe sur la cuisse est également diminuée. Pour les réflexes cutanés, les crémastériens existent, les abdominaux supérieurs seuls existent. Quant au réflexe plantaire, il est variable. En grattant la plante du pied ou le bord interne, on obtient très souvent une flexion de tous les orteils; par excitation du bord externe, ou par la manœuvre d'Oppenheim, on obtient souvent, soit une extension de tout le pied avec écartement des orteils, soit une extension nette du gros orteil.

Il n'y a aucun trouble des mouvements de coordination. Les membres

(1) Publié dans la *Revue Neurologique*, t. XXVIII, 1914-1915 (avec la collaboration de Mme Athanassio-Benisty).

supérieurs sont intacts. Le blessé nous dit seulement que, dans les premiers jours, son écriture était un peu tremblée et qu'il était un peu moins habile de la main droite. Actuellement, il ne présente plus aucune maladresse de ce côté. Il n'a pas non plus de troubles sphinctériens.

Cette paraplégie que nous présentons est intéressante à deux points de vue :

1° Par sa cause, en effet, il y a lieu de se demander quelle est la lésion qu'a produite la balle. Il n'y a pas eu de radiographie au début, mais le blessé nous dit que le major qui l'avait soigné aurait trouvé par la palpation une fracture de la table externe. La radiographie, faite après deux mois, montre une intégrité parfaite de la calotte cranienne. La ponction lombaire faite également après deux mois a montré un liquide limpide, contenant une notable quantité d'albumine (0 gr. 75) et 7,8 lymphocytes par champ.

2° Ce malade est intéressant par ce fait que, tout en ayant, au repos, un pied immobile et tombant, avec des orteils incapables de faire le moindre mouvement volontaire, *pendant la marche on voit se contracter tous les muscles du pied*, notamment le jambier antérieur et aussi l'extenseur commun. La sensibilité superficielle et profonde du pied est intacte, si bien que le malade reconnaît parfaitement, lorsqu'on appuie à la face plantaire de ses orteils l'objet qui le touche, le manche du marteau, ou un crayon.

Il y a lieu de se demander si c'est là un trouble fonctionnel ou bien si, par le fait de sa lésion corticale, le sujet est incapable de contracter *volontairement* des muscles, qui, *pendant la marche* — acte automatique et surtout spinal — peuvent agir et se contracter à peu près normalement.

X

EXISTE-T-IL EN CLINIQUE DES LOCALISATIONS DANS LA CAPSULE INTERNE ? [1]

Quand on examine des coupes microscopiques horizontales de la région thalamique moyenne et inférieure du cerveau, on aperçoit entre les noyaux gris centraux la zone décrite par les anatomistes sous le nom de *capsule interne*. Cette dernière affecte la forme d'un angle obtus ouvert en dehors ; le sommet de cet angle constitue le genou de la capsule ; en avant de lui est le segment lenticulo-caudé ; en arrière sont le segment lenticulo-optique et le segment rétro-lenticulaire de Dejerine.

La coloration des gaînes de myéline avec la méthode de Weigert ou de Pal permet de constater que les fibres constitutives du segment antérieur de la capsule interne ont une direction horizontale et pénètrent dans le thalamus. Le genou et le segment lenticulo-optique sont constitués par des fibres à direction verticale. Quant aux fibres du segment rétro-lenticulaire, elles affectent une direction horizontale.

Sur les coupes de la région thalamique supérieure, les segments antérieur et postérieur de la capsule interne formant un angle très obtus, le genou n'est pas visible. Dans la région hypothalamique, le segment antérieur de la capsule interne a disparu et le faisceau de Türck se voit en arrière des fibres constituant plus haut le segment lenticulo-optique.

Ces quelques notions d'anatomie normale étaient indispensables à rappeler pour la compréhension de notre étude.

La région de la capsule interne est très importante en neurologie,

(1) Publié dans la *Semaine Médicale*, 25 juin 1902 (avec la collaboration de Georges Guillain).

et depuis longtemps les physiologistes et les cliniciens ont cherché à y localiser les différents conducteurs qui viennent de la corticalité ou qui, au contraire, issus des parties sous-jacentes, se dirigent vers le télencéphale.

Avant d'exposer les résultats de nos propres recherches sur les localisations capsulaires, nous croyons nécessaire de schématiser brièvement les différentes conceptions des auteurs sur la systématisation de la capsule interne chez l'homme. Quant aux multiples expériences faites sur les animaux, on en trouvera la relation dans une revue récente très documentée de M. Abadie (1).

I

Dans ses leçons de la Salpêtrière, Charcot (2) spécifia que le faisceau pyramidal, faisceau moteur, occupait les deux tiers antérieurs du segment postérieur de la capsule interne et qu'en arrière de lui existaient, ainsi que l'avait déjà signalé Türck, les différents faisceaux de sensibilité générale et spéciale. « Les lésions, dit Charcot, portant sur la région postérieure lenticulo-optique de la capsule interne ont pour conséquence obligatoire la forme d'hémianesthésie que j'appelle cérébrale et dans laquelle les sens auxquels président les nerfs cérébraux proprement dits, nerfs optiques et nerfs olfactifs, sont intéressés, de manière à reproduire fidèlement l'hémianesthésie des hystériques ». M. Gilbert Ballet (3) développa dans sa thèse les idées de Charcot sur la localisation du faisceau sensitif et créa le carrefour sensitif.

M. Brissaud (4), qui étudia plus spécialement le faisceau géniculé, indiqua que ce faisceau renfermait des fibres motrices se distribuant aux noyaux du bulbe pour donner le mouvement à la face, à la langue, en un mot à toutes les parties du visage pouvant être actionnées par la volonté. Dans ce faisceau géniculé, on a dissocié les fibres destinées au noyau de l'hypoglosse (Raymond et Artaud),

(1) Abadie, Les localisations fonctionnelles de la capsule interne (*Thèse de Bordeaux*, 1900)

(2) J.-M. Charcot, Œuvres complètes. T. IV : Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau et de la moelle épinière, p. 113. Paris, 1887-1890.

(3) G. Ballet, Recherches anatomiques et cliniques sur le faisceau sensitif et les troubles de la sensibilité dans les lésions du cerveau. (*Thèse de Paris*, 1881).

(4) E. Brissaud, Recherches anatomo-pathologiques et physiologiques sur la contracture permanente des hémiplégiques. (*Thèse de Paris*, 1880).

les fibres de la branche motrice du trijumeau (Lépine), les fibres du spinal (Gariel et Dor).

Charcot décrivit aussi le faisceau de l'hémichorée. S'appuyant sur trois autopsies d'hémichorée post-hémiplégique, il disait : « A côté et en avant des fibres qui, dans la couronne rayonnante, servent de voies aux impressions sensitives, il est des faisceaux de fibres douées de propriétés motrices particulières et dont l'altération déterminerait l'hémichorée ». Cette conception du faisceau de l'hémichorée fut longuement développée par M. Raymond (1). A l'hémiathétose, à l'hémiparalysie agitante, à l'hémisclérose en plaques, à l'hémiataxie des hémiplégiques, on fixa une localisation capsulaire semblable.

Dans le segment antérieur de la capsule interne, M. Brissaud signala le faisceau psychique. Comme le dit cet auteur, dans une de ses leçons cliniques, le « faisceau dit psychique n'est qu'un trait d'union entre certains centres où la pensée prend naissance et d'autres moins nobles qui en projettent automatiquement le reflet : il est l'instrument indispensable des mouvements qu'on qualifie à tort ou à raison de psycho-réflexes. A ce titre seulement, et eu égard à cette concession, le faisceau psychique n'a pas tout à fait démérité son nom » (2).

Ainsi, pour résumer la conception des localisations capsulaires, on voit que l'école de Charcot admettait dans la capsule interne des faisceaux distincts : faisceau psychique dans le segment antérieur, faisceau de l'aphasie et faisceau géniculé dans le segment moyen, faisceau pyramidal, faisceau de l'hémichorée, faisceau sensitif dans le segment postérieur. Tous ces faisceaux divers sont figurés dans les livres classiques.

Les auteurs poursuivirent spécialement l'étude des localisations motrices capsulaires et arrivèrent sur ce sujet à des conclusions plus précises. MM. François Franck et Pitres (3) reconnurent chez le chien, par la méthode expérimentale, des faisceaux moteurs distincts, mais les recherches de MM. Beevor et Horsley (4) nous inté-

(1) F. Raymond, Etude anatomique, physiologique et clinique sur l'hémianesthésie, l'hémichorée et les tremblements symptomatiques. (*Thèse de Paris*, 1876).

(2) E. Brissaud, Leçons sur les maladies nerveuses faites à la Salpêtrière, 1893-1894, p. 467, Paris, 1894.

(3) François Franck et Pitres, Recherches expérimentales et critiques sur l'excitabilité des hémisphères cérébraux. (*Arch. de physiol.*, 1885). — Article : Encéphale » *in* Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales de Dechambre.

(4) Beevor et Horsley, The experimental investigation in the arrangement of the excitable fibres of the internal capsule of the Bonnet Monkey (Macacus simius).

ressent particulièrement, puisque les résultats par eux obtenus chez les singes ont été généralisés à l'homme. Ils montrèrent que l'excitation de la capsule interne du *Macacus simius* amène successivement des mouvements des yeux, de la tête, de la face, de la langue, du membre supérieur, du tronc, du membre inférieur. Dans les figures qui accompagnent leurs mémoires, on peut voir que c'est vers le genou et la portion du segment antérieur de la capsule adjacente au genou que sont situées les fibres destinées aux mouvements des yeux et de la tête. Les fibres destinées au membre supérieur, au tronc, au membre inférieur, sont situées dans le segment postérieur. MM. Beevor et Horsley spécifient, dans leurs schémas, la position des fibres destinées aux mouvements des diverses articulations du membre supérieur ou du membre inférieur, et ils ont dissocié ainsi les zones capsulaires amenant les mouvements de l'épaule, du coude, du poignet, des doigts, de la hanche, du genou, du cou-de-pied, des gros et des petits orteils. Pour eux, il y aurait une concordance absolue, un parallélisme parfait entre les localisations corticales et les localisations capsulaires. Nous croyons inutile d'insister sur l'importance de ces conclusions, tant au point de vue de l'anatomie que de la physiologie de la voie pyramidale.

Dans les traités d'anatomie les plus récents, les auteurs admettent la systématisation des différents faisceaux de la voie motrice.

M. von Monakow (1) écrit que chez l'homme les localisations capsulaires motrices sont assez semblables à celles qu'ont décrites MM. Beevor et Horsley; il spécifie que les fibres destinées au membre supérieur sont en avant des fibres destinées au membre inférieur.

M. de Bechterev (2) admet pour l'homme les conclusions de MM. Beevor et Horsley. Pour M. Van Gehuchten (3), dans la capsule interne, les fibres destinées à la moelle cervicale sont entre les fibres du facial et de l'hypoglosse, qui passent par le genou, et les fibres corticales pour le membre inférieur, qui sont en arrière. Les fibres motrices, dit M. Van Gehuchten, sont situées dans la capsule

(*Philosoph Transact. of the Royal Soc. of London*, 1890, CLXXXI, p. 49-88). — A record of the results obtained by electrical excitation of the so-called motor cortex and internal capsule in an Orang outang (*Philosoph. Transact. of the Royal Soc. of London*, 1890, CLXXXI, p. 129-158 et *Semaine Médicale*, 1890, p. 310).

(1) C. von Monakow, Gehirnpathologie, p. 38. Vienne, 1897.

(2) V. de Bechterev, Les voies de conduction du cerveau et de la moelle (traduit de l'allemand par C. Bonne), p. 561, Paris, 1900.

(3) Van Gehuchten, Contribution à l'étude du faisceau pyramidal (*Journ. de neurol.*, 5 et 20 août 1896). — Anatomie du système nerveux de l'homme, 3e éd., t. II, p. 426. Louvain, 1900.

interne entre les fibres sensitives, qui occupent le segment rétro-lenticulaire, et les fibres cortico-thalamiques, qui forment la substance blanche du bras antérieur.

M. Obersteiner (4), dans la dernière édition de son Traité d'anatomie, parue au mois de mai 1901, donne un schéma de la capsule interne où est notée la systématisation suivante (*fig. 1*) : la moitié antérieure du segment antérieur de la capsule est formée par le pédoncule antérieur de la couche optique et par une partie du

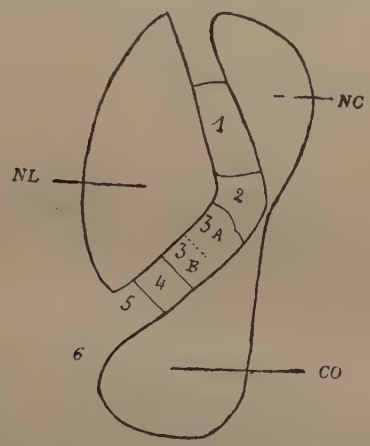


Fig. 1. — Schéma de la capsule interne, d'après Obersteiner.

NC, noyau caudé ; *NL*, noyau lenticulaire ; *CO*, couche optique ; *1*, faisceau fronto-protubérantiel ; *2*, faisceau cortico-bulbaire ; *3 A*, faisceau cortico-cervical ; *3 B*, faisceau cortico-lombaire ; *4*, faisceau du sens musculaire ; *5*, faisceau temporo-protubérantiel ; *6*, radiations optiques (partie rétro-lenticulaire de la capsule interne).

tractus strio-thalamique ; en arrière de ces faisceaux se trouve le faisceau fronto-protubérantiel ; au voisinage du genou est la voie des nerfs craniens moteurs. Dans le segment postérieur, il place le faisceau pyramidal, divisé en plusieurs territoires qui sont, d'avant en arrière, le territoire cortico-cervical, le territoire cortico-brachial, le territoire cortico-lombaire et le territoire cortico-crural. Il figure en arrière un territoire spécial pour les fibres conductrices du sens musculaire, ce territoire étant lui-même subdivisé en une zone pour le sens musculaire des extrémités supérieures et une zone pour le sens musculaire des extrémités inférieures. Il parle aussi du carrefour sensitif au niveau du segment rétro-lenticulaire de la capsule.

(4) Obersteiner, Anleitung beim Studium des Baues der nervösen Centralorgane im gesunden und kranken Zustande 4e éd., p. 396 (fig. 179), Vienne, 1901.

M. et Mme Dejerine (1) disent, dans leur Traité d'Anatomie : « Chez l'homme, les neurones de projection de la corticalité motrice occupent dans le segment postérieur de la capsule interne une situation d'autant plus en arrière du genou qu'ils proviennent de régions plus supérieures de la zone rolandique. » C'est ce qu'ils spécifient dans la figure 49 du tome II de leur Traité, dont nous donnons ici une schématisation (*fig. 2*). Ils ajoutent, d'ailleurs : « Ceci est tout à fait confirmatif des faits observés par Beevor et

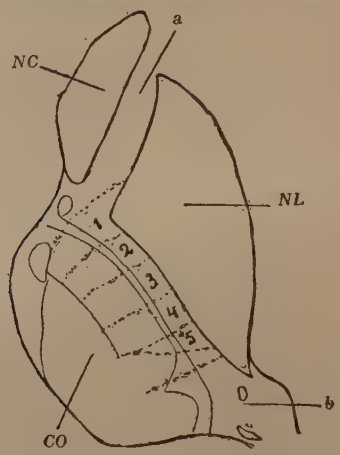


Fig. 2. — Schéma de la capsule interne, d'après M. et Mme Dejerine.

NC, noyau caudé ; *NL*, noyau lenticulaire ; *CO*, couche optique ; *a*, segment antérieur de la capsule interne ; *b*, segment rétro-lenticulaire de la capsule interne. Les chiffres, de *1* à *5*, qui désignent les divers segments de la capsule interne, correspondent de bas en haut à des territoires spéciaux de la zone corticale motrice.

Horsley dans la capsule interne du singe ». Si donc on admet les localisations corticales, on voit, d'après le schéma de M. et Mme Dejerine, qu'une lésion limitée d'un territoire capsulaire devrait être susceptible de déterminer une symptomatologie de déficit localisée, soit au membre supérieur, soit au membre inférieur, soit à la face. Quant aux conclusions de M. et Mme Dejerine sur les localisations sensitives, nous aurons l'occasion de les signaler plus loin.

(1) M. et Mme Dejerine, Anatomie des centres nerveux. T. II, p. 253 (fig. 49). Paris, 1901.

II

Il résulte donc de cette étude historique que les neurologistes ont une opinion concordante sur la systématisation motrice de la capsule interne. Nous savons, d'ailleurs, par l'anatomie normale, que le segment postérieur de la capsule interne est *assez étendu* pour que l'on puisse y rencontrer des lésions localisées. Nous sommes donc en droit de supposer que l'on doit observer en clinique des malades avec des paralysies limitées correspondant à des lésions capsulaires localisées, nous sommes en droit de supposer que la symptomatologie clinique est adéquate à la localisation des lésions. C'est ce que nous nous sommes proposé de vérifier dans de nombreuses autopsies, recherchant ainsi les différentes localisations capsulaires motrices et sensitives.

Cette étude a porté uniquement sur les localisations capsulaires de l'homme. Nous insistons sur ce point, car nous ne nions aucunement les résultats obtenus par les auteurs sur les animaux. Si intéressantes, si importantes que soient les conclusions de la physiologie et de l'anatomie comparée, nous pensons toutefois que ces conclusions ne sont applicables qu'à la seule espèce animale en expérimentation et qu'on ne peut en aucun cas les généraliser à l'homme. Or, dans l'anatomie du névraxe, c'est avec une fréquence grande, et à tort suivant nous, que l'on voit les descriptions humaines être basées seulement sur des recherches faites chez les animaux les plus différents.

Notre méthode est donc la *méthode anatomo-clinique*, mais pour l'usage de cette méthode quelques points sont encore à préciser. Il est d'une nécessité absolue de faire, pour chaque cas étudié, des coupes microscopiques de tout le névraxe. Quand on cherche, en effet, à déterminer une localisation par la méthode anatomo-clinique, il faut être assuré qu'il n'existe pas de lésions multiples ou des lésions étendues. C'est ainsi que, pour les localisations corticales, il est incontestable que, bien souvent, les auteurs autrefois ont eu le tort de ne pas faire des coupes sériées, microscopiques ou non. Il arrive trop fréquemment qu'à des lésions corticales minimes, bien aptes en apparence à la détermination d'une localisation, correspondent des lésions centrales considérables qui viennent rendre ce cerveau inutilisable pour le but que l'on se proposait. Si l'on veut déterminer une localisation capsulaire, il est nécessaire aussi

d'examiner sur des coupes microscopiques les centres nerveux sous-jacents, car très souvent on rencontre dans la protubérance de petits foyers de désintégration lacunaire, qui ne permettent plus de considérer la lésion capsulaire comme ayant seule entraîné la symptomatologie constatée.

Les anciens auteurs n'ont pas utilisé la méthode des coupes sériées; aussi peut-on dire, sans exagération aucune, que la plupart des observations publiées avant ces dernières années sont inutilisables pour la recherche des localisations corticales ou capsulaires. Dans toutes les autopsies que nous mentionnons, des coupes microscopiques ont été faites sur tout le névraxe; nous n'avons conservé pour notre étude que les seules lésions pures.

III

Parmi les faisceaux anciennement figurés dans la capsule interne, le faisceau de l'hémichorée et celui de l'hémiathétose doivent disparaître en tant que faisceaux distincts. Cette opinion a déjà été formulée par MM. Kahler et Pick, M. Brissaud, M. Dejerine et beaucoup d'autres auteurs. M. Raymond (1) lui-même pense aujourd'hui que l'hémichorée et l'hémiathétose peuvent être produites par une irritation du faisceau pyramidal, siégeant en un endroit quelconque. Pour nous, bien que nous ayons vu réalisées les lésions et les dégénérations capsulaires les plus différentes quant à leur siège, nous n'avons jamais observé chez nos malades ni hémichorée, ni hémiathétose; ce fait tient sans doute à ce que nous avons examiné principalement le système nerveux d'individus ayant eu leurs lésions cérébrales à un âge plus ou moins avancé de la vie; l'hémichorée et l'hémiathétose paraissent appartenir surtout aux lésions infantiles.

IV

Nous avons rappelé plus haut la théorie de Charcot et de ses élèves sur le *carrefour sensitif*. Pour ces auteurs, la lésion de la zone sensitive de la capsule interne produirait en clinique une hémianesthésie sensitivo-sensorielle semblable à celle des hystéri-

(1) F. Raymond. De l'hémichorée préparalytique. (*Bull. de l'Acad. de méd. de Paris*, 23 juillet 1901, et *Semaine Médicale*, 1901, p. 244).

ques. M. von Monakow (1) a déjà insisté sur ce point que l'hémianesthésie sensitivo-sensorielle par la lésion capsulaire n'a pas encore été démontrée par un fait anatomique certain. M. Dejerine (2), de même, a prouvé par l'anatomie et par la clinique que l'hémianesthésie capsulaire organique peut s'accompagner d'hémianopsie, mais non d'hémianesthésie sensorielle. Pour cet auteur, d'ailleurs, et pour son élève Long (3), lorsqu'une altération de la partie postérieure du segment postérieur de la capsule interne s'est traduite pendant la vie par une hémiplégie accompagnée d'hémianesthésie, la couche optique participe à la lésion capsulaire. Il est nécessaire pour eux que cette lésion du thalamus siège dans une région spéciale, en avant du pulvinar, dans la partie postérieure et inférieure du noyau externe.

La plupart des auteurs modernes admettent que la zone corticale motrice est en même temps sensitive, sans que d'ailleurs ils puissent préciser avec exactitude quelle est l'étendue de cette zone sensitive. Aussi, l'on s'explique les conclusions de MM. Dejerine et Long, à savoir que l'hémianesthésie de la sensibilité générale se rencontre, chez les sujets porteurs de lésions centrales des hémisphères, dans deux conditions : « 1° Dans le cas de lésion thalamique détruisant et les fibres terminales du ruban de Reil et les fibres du neurone thalamo-cortical; 2° lorsque, le thalamus étant intact, ses connexions avec la corticalité sensitivo-motrice sont plus ou moins détruites. Dans ce dernier cas, la lésion est du reste toujours très étendue. » C'est une conclusion analogue qu'adopte M. Grasset (4).

Nous ne pouvons ici discuter complètement la question de l'hémianesthésie par lésion centrale. Toutefois, il nous paraît utile de rappeler que, au point de vue clinique, cette hémianesthésie, quand elle existe, se présente bien souvent avec une apparence très spéciale.

Les malades, même examinés peu de temps après l'ictus, ne sont pas à proprement parler des hémianesthésiques. S'ils ne perçoivent pas les sensations tactiles légères, ils ressentent, au contraire, les sensations douloureuses (piqûre, pincement, etc.), surtout si ces excitations douloureuses sont répétées un certain nombre

(1) Von Monakow, (*Loc. cit.*, p. 367).

(2) Dejerine, De l'hémianesthésie d'origine cérébrale. (*Semaine Médicale*, 1899, p. 249).

(3) E. Long, Les voies centrales de la sensibilité générale (étude anatomo-clinique). (*Thèse de Paris*, 1899).

(4) Grasset, Diagnostic des maladies de l'encéphale (siège des lésions), p. 18. Paris, 1901.

de fois; il semble qu'il soit souvent nécessaire de créer une sommation des excitations pour que celles-ci apparaissent dans le champ de la conscience ou soient capables d'amener des mouvements réflexes inconscients. Mais, si l'hémiplégique hémianesthésique perçoit les sensations douloureuses et témoigne de cette perception par des phénomènes moteurs, par une agitation incessante, il ne paraît pas interpréter avec exactitude les sensations perçues. C'est ce défaut d'interprétation qui empêche les malades de dire quelle est la cause de leur agitation, qui les empêche de porter leur main saine vers les endroits du corps douloureusement excités, contrairement à ce que l'on constate du côté non hémiplégié, quand on y provoque une excitation semblable. Ajoutons que les troubles sensitifs des hémiplégiques sont surtout accentués dans le segment ectromélique des membres, et nous verrons par ces caractères combien diffèrent l'hémianesthésie des hystériques et l'hémianesthésie des hémiplégiques organiques. Cette hémianesthésie (en faisant d'ailleurs sur le mot lui-même toutes les réserves que comportent les modalités que nous venons de signaler), n'est presque jamais persistante.

Dans ce travail, nous nous sommes proposé de rechercher les *localisations capsulaires*; par conséquent, nous n'envisagerons ici que les faits où l'autopsie nous a permis de constater des lésions de la *zone sensitive de la capsule interne*. Dans 10 cas nous avons observé, sur des coupes microscopiques, des lésions de la zone dite sensitive de la capsule interne, lésions soit isolées, soit concomitantes avec des lésions ou des dégénérations de la zone capsulaire motrice. Ces 10 malades étaient hémiplégiques, mais ne présentaient au moment de l'examen aucun trouble de la sensibilité. Notre examen a été fait, d'ailleurs, pour certains d'entre eux, plusieurs mois ou plusieurs années après le début de l'hémiplégie. La *figure 3* montre la schématisation des lésions telles que nous les observâmes sur les coupes microscopiques de la capsule interne d'un malade hémiplégique depuis huit années et qui n'offrait aucune altération sensitive. Sur ces coupes, on voit une lésion destructive du noyau lenticulaire, du genou et de tout le segment postérieur de la capsule interne. Nous donnons cette figure comme un exemple que nous pourrions multiplier d'une lésion de la zone sensitive de la capsule n'ayant pas déterminé en clinique d'hémianesthésie.

Dans 3 cas, nous avons constaté des troubles de la sensibilité dans les membres hémiplégiés. Pour un de ces faits, l'hémianesthésie fut transitoire, ne dura que trois semaines. L'autopsie

permit de reconnaître un ramollissement cortical de la zone rolandique et un ramollissement central intéressant le noyau lenticulaire et la zone sensitive de la capsule interne. Chez un second malade, il s'agissait d'un très vaste ramollissement cortical et central de la sylvienne ; les différentes circonvolutions irriguées par la sylvienne, le noyau lenticulaire, la capsule interne, le quart externe

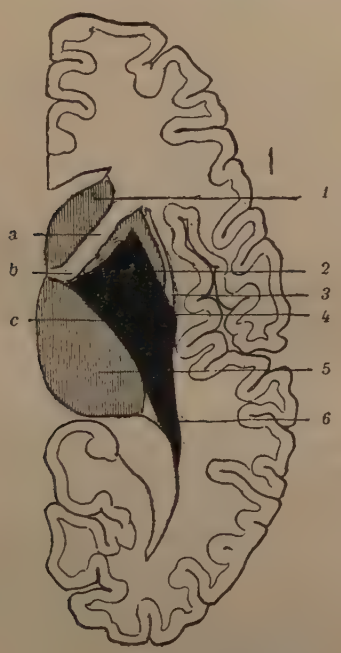


Fig. 3.

1, noyau caudé ; *3*, capsule externe ; *4*, avant-mur ; *5*, couche optique ; *a*, segment antérieur de la capsule interne ; *b*, genou de la capsule interne ; *2*, *c*, *6*, gros foyer ancien ayant détruit la plus grande partie du noyau lenticulaire et le segment postérieur de la capsule interne.

du thalamus participaient à ce ramollissement. Dans le troisième cas, où cliniquement l'on observa, huit années après l'attaque d'hémiplégie, une hypoesthésie, l'autopsie montra, d'une part, un ramollissement cortical de l'extrémité supérieure de la zone rolandique et de la première circonvolution pariétale ; de l'autre, un kyste, reliquat d'une hémorragie, situé au-dessous des circonvolutions de l'insula. Sur les coupes microscopiques, on remarquait que, par suite des lésions profondes haut situées, il y avait une démyélinisation de tout le segment postérieur de la capsule interne

en arrière du genou ; on constatait, de plus, des dégénérations dans le thalamus, sur lesquelles nous ne pouvons insister ici.

Aux observations que nous avons mentionnées plus haut, et qui prouvent que des lésions de la zone sensitive de la capsule interne peuvent exister sans que le malade offre de l'anesthésie, nous pourrions ajouter plus de trente cas où nous avons vu des dégénérations des différentes parties du segment lenticulo-optique sans hémianesthésie.

Nous signalerons encore deux faits très remarquables aussi par l'absence des troubles de la sensibilité. Il s'agit de lésions considérables par leur étendue, dans le domaine de la sylvienne.

Le premier concerne un malade devenu hémiplégique à l'âge de vingt-et-un ans à la suite d'une fièvre typhoïde. Quand nous l'avons examiné trente ans plus tard, il présentait une hémiplégie avec contracture modérée, sans aucune hémianesthésie. L'autopsie révéla une lésion considérable d'un hémisphère. Toute la zone rolandique, l'extrémité antérieure des circonvolutions temporales étaient ramollies. De plus, les coupes du cerveau montrèrent que dans la profondeur l'intensité des lésions destructives avait été très grande, puisque l'insula, la capsule externe, l'avant-mur, tout le noyau lenticulaire, toute la capsule interne et la partie externe du thalamus étaient ramollis (*fig. 4*). Les coupes du pédoncule cérébral permirent de voir, d'ailleurs, une dégénération totale du faisceau interne, du faisceau moyen du pied du pédoncule et du faisceau de Türck, en un mot une dégénération absolue de tout le pied du pédoncule.

Voici donc un cas où, malgré la destruction de la zone sensitive de la capsule interne, malgré la destruction de la zone corticale sensitive admise par les auteurs actuels et malgré la destruction des fibres reliant le thalamus à cette zone sensitive, il n'y avait pas de troubles de la sensibilité.

La seconde observation offre avec la précédente de multiples analogies. Un homme de trente-neuf ans est atteint, en 1887, d'une hémiplégie gauche. Quand nous l'examinons, treize ans plus tard, il présente une hémiplégie avec contracture, sans aucune hémianesthésie. A l'autopsie, nous avons trouvé un ramollissement ancien dans le domaine de la sylvienne ; ce ramollissement était tellement profond qu'il avait détruit toute la face externe de l'hémisphère. La troisième frontale et la moitié antérieure de la seconde, les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes, le *gyrus supramarginalis* avaient totalement disparu, ainsi que la

première et la seconde temporale et une assez grande partie de la troisième temporale, le pli courbe et la plus grande partie du lobe occipital. A la face interne du cerveau, le lobule paracentral était

Fig. 4. — Foyer de ramollissement ayant détruit l'insula, la capsule externe, le noyau lenticulaire, la capsule interne et la partie externe de la couche optique. *LL'*, limites du ramollissement.

complètement détruit. Sur les coupes de l'hémisphère, on constatait que le noyau caudé et le noyau lenticulaire avaient entièrement disparu. La couche optique était conservée, mais très atrophiée. Toutes les fibres constitutives de la capsule étaient détruites et, comme dans le cas précédent, les coupes microscopiques de la

région sous-optique et du pédoncule cérébral nous montrèrent la dégénération totale du faisceau de Türck et des fibres descendantes de la capsule interne. L'intensité de la destruction de l'hémisphère par ce ramollissement était tout à fait extraordinaire. Il est vraiment surprenant que, malgré les lésions destructives de la corticalité, malgré les lésions de la capsule interne et des fibres du centre ovale, on n'ait constaté aucune hémianesthésie persistante.

Si aux faits que nous venons de mentionner nous ajoutons d'autres cas que l'un de nous a rapportés dans un travail récent (1) et où l'on voit l'hémianesthésie coexister avec des lésions très différentes du cerveau, on s'explique bien pourquoi nous pensons que l'on ne peut actuellement répondre avec précision à cette question : en présence de l'hémianesthésie des hémiplégiques, peut-on affirmer qu'il existe une lésion en tel ou tel point du cerveau? Un fait cependant nous paraît acquis, c'est qu'on peut constater des lésions destructives de la zone dite sensitive de la capsule interne sans qu'il s'ensuive une hémianesthésie persistante. Nous ignorons si, par ce point de la capsule interne individualisé par Türck et par Charcot, passent des fibres sensitives, mais ce que nous pouvons affirmer, c'est que cette zone étant lésée, la sensibilité peut suivre d'autres voies pour arriver dans le champ de la conscience, partant qu'il n'y a pas dans la capsule interne des voies de conduction seules préposées à la transmission des impressions sensitives. Nous ne pensons pas non plus qu'il existe dans la capsule interne des zones spéciales, telles que celles qui sont indiquées par Redlich et figurées par M. Obersteiner, pour la conduction du sens musculaire.

V

Nous devons étudier maintenant les *localisations motrices capsulaires*. Nous avons vu que les auteurs admettent qu'au niveau du genou de la capsule passent les fibres du facial, de l'hypoglosse, qu'en arrière descendent les fibres destinées au membre supérieur et au membre inférieur. D'après les très nombreux cas qu'il nous a été possible d'observer, nous croyons pouvoir affirmer qu'une lésion quelconque, si petite soit-elle, intéressant le segment posté-

(1) Pierre Marie, Article « Hémiplégie » *in* Traité de médecine et de thérapeutique de Brouardel et Gilbert. T. VIII, p. 494. Paris, 1901.

rieur de la capsule interne, amène toujours en clinique le syndrome hémiplégie, et que jamais à une lésion capsulaire limitée ne correspond une paralysie limitée à un membre. Nous ne pouvons dans ce travail rapporter en détail toutes nos observations anatomiques et cliniques. Une telle énumération, d'ailleurs, serait fas-

Fig. 5.

A, cavité provenant d'une ancienne hémorragie dans la région postéro-externe de la couche optique. Cette lésion intéresse très légèrement le bord postéro-interne du segment postérieur de la capsule interne. (Coupe microscopique, coloration de Weigert).

tidieuse et sans aucune utilité. Qu'il nous suffise de relater succinctement quelques faits.

La *figure 5* nous montre une petite cicatrice linéaire dans la couche optique, cicatrice résultant d'une ancienne hémorragie. Sur les coupes microscopiques de la capsule interne colorées avec la méthode de Weigert et de Pal, on voit que celle-ci n'a été intéressée que sur une zone de 6 ou 7 millimètres à la partie postérieure de son segment postérieur. Le malade était un grand hémiplégique.

Sur la *figure 6*, dessinée d'après une coupe microscopique, on remarque un petit foyer de désintégration lacunaire de l'angle pos-

térieur du noyau lenticulaire. Cette lacune détruit sur une étendue de 1 ou 2 millimètres les fibres du segment postérieur de la capsule interne. Le genou et tout le segment postérieur de la capsule sont absolument normaux. Le malade était hémiplégique.

Hémiplégique aussi le malade dont la lésion se réduisait à une

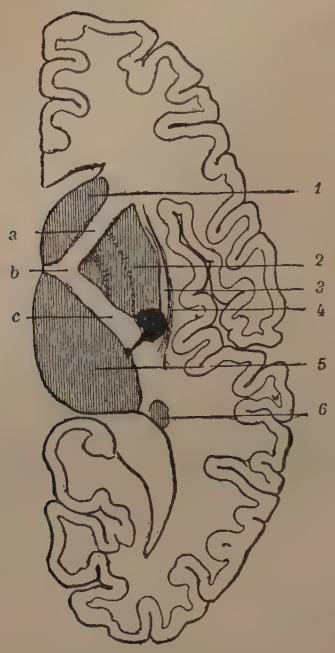


Fig. 6.

1, tête du noyau caudé; *2*, noyau lenticulaire; *3*, capsule externe; *4*, avant-mur; *5*, couche optique; *6*, queue du noyau caudé; *a*, segment antérieur de la capsule interne; *b*, genou de la capsule interne; *c*, segment postérieur de la capsule interne (1).

Dans la queue du noyau lenticulaire, la tache noire indique un petit foyer qui coupe linéairement la capsule interne à ce niveau.

petite lacune du centre ovale de l'hémisphère droit ayant déterminé seulement la petite zone de dégénération capsulaire indiquée dans la *figure 7*. Hémiplégique, le malade dont la lésion (*fig. 8*) consistait en une hémorragie ancienne du noyau lenticulaire ayant entraîné aussi une dégénération très limitée de la capsule interne.

La petite lacune de l'extrémité postérieure du noyau lenticulaire, que montre la *figure 9*, lacune n'intéressant que très légère-

(1) La même légende s'applique aux figures 7, 8, 9 et 10.

ment l'extrémité postérieure du segment postérieur de la capsule interne, avait, elle encore, déterminé une hémiplégie.

Il nous serait facile de multiplier de tels exemples de lésions limitées de la capsule interne, lésions par lesquelles les malades étaient devenus des hémiplégiques.

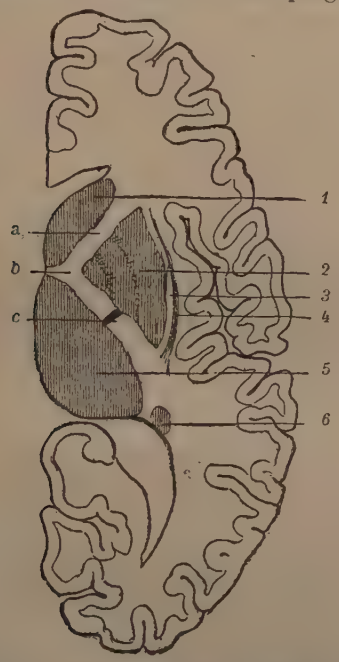


Fig. 7. — La tache noire indique une petite zone de dégénération dans le segment postérieur de la capsule interne.

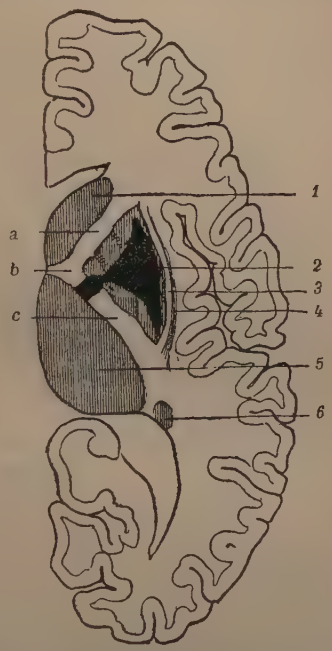


Fig. 8. — Dégénération limitée de la capsule interne consécutivement à un foyer dans le segment externe du noyau lenticulaire.

VI

Quant aux *lésions du genou de la capsule interne*, nous avons pu de même en observer de nombreux cas. Nous avons constaté, comme M. Dejerine, que cette lésion déterminerait la dégénération descendante dn faisceau interne du pied du pédoncule. Au point de vue clinique, cependant, il ne nous a pas semblé qu'elle amenât du côté des nerfs crâniens une symptomatologie de déficit beaucoup plus accentuée que les lésions du segment postérieur de la capsule interne. Sans doute, dans la plupart de nos observations

où le genou de la capsule interne était lésé, nous avons relevé une déviation de la langue et de la face, mais nous avons fait la même constatation dans les lésions de la capsule interne ne siégeant pas au niveau du genou. La déviation de la langue, la paralysie de la face se rencontrent dans bon nombre de cas d'hémiplégie d'origine hémisphérique. D'ailleurs, cette déviation de la face et de la

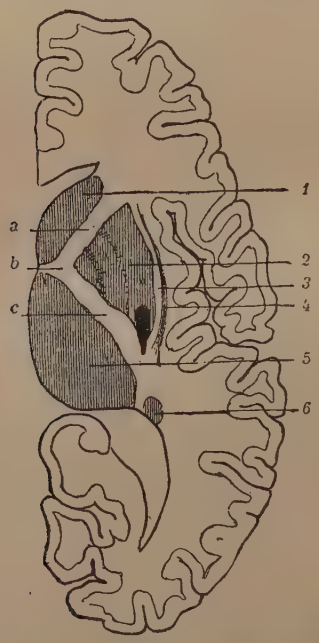


Fig. 9 — Lacune de la queue du noyau lenticulaire intéressant à peine la capsule interne dans son segment postérieur.

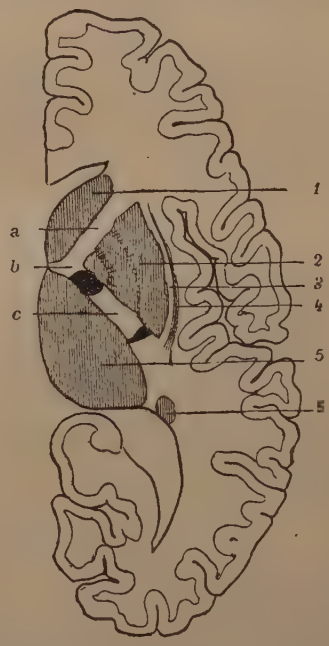


Fig. 10. — Lésion dans la région du genou de la capsule interne ; une autre petite lésion de cette capsule au voisinage de la queue du noyau lenticulaire.

langue s'améliore souvent rapidement, et nous pourrions citer le cas d'un malade chez lequel l'on constata une lésion très nette du genou de la capsule interne (*fig. 10*) ayant déterminé une dégénération dans le faisceau interne du pied du pédoncule; et cependant, cliniquement, il n'y avait pas de paralysie facile apparente : il n'existait qu'une très légère déviation de la langue.

Si les fibres destinées aux noyaux des nerfs crâniens suivaient le seul trajet du genou de la capsule interne, si les incitations motrices volontaires ne pouvaient passer que par cette seule voie, on devrait observer en clinique des paralysies faciales, des paraly-

sies de la langue très prononcées, absolues, dans les cas de lésion de genou de la capsule, dans les cas de dégénération du faisceau interne du pédoncule. Or, ces paralysies des nerfs crâniens par lésion unilatérale cérébrale sont toujours peu accentuées et s'améliorent rapidement.

VII

Nous avons dit plus haut qu'une lésion limitée du segment postérieur de la capsule interne détermine, contrairement à ce que feraient supposer les schémas des auteurs, non une monoplégie, mais une hémiplégie. Cette notion clinique a un corollaire anatomique. Quand on examine, en effet, les coupes microscopiques de toutes les hauteurs du névraxe sous-jacentes à la capsule interne, on peut constater que la dégénération secondaire consécutive à une lésion *limitée* de cette capsule ne reste pas localisée en un point de la voie pyramidale. Sur des coupes de la protubérance, du bulbe, de la moelle, on voit, même consécutivement aux lésions localisées, la dégénération occuper *toute l'aire du faisceau pyramidal*; cette dégénération se constate également dans toute *la hauteur* de la voie pyramidale. Il convient d'ajouter que l'intensité de la dégénération est proportionnelle à l'étendue de la lésion, qu'elle est fonction de cette étendue, fonction de la quantité de fibres détruites. Jamais, à une altération localisée d'un segment du territoire lenticulo-optique de la capsule interne, ne succèdent des dégénérations localisées à un segment du faisceau pyramidal. D'ailleurs, nous avons observé aussi que, consécutivement à des lésions corticales limitées de la zone motrice, on retrouvait, avec le procédé de Marchi, déjà dans la capsule interne, une diffusion des fibres dégénérées plus grande que ne l'indiquent les auteurs; dans le pédoncule, les corps granuleux occupent toute l'étendue du faisceau pyramidal, et même quelques corps granuleux se voient dans le faisceau interne. Telle était la constatation que nous avons pu faire dans un ramollissement limité de l'extrémité toute supérieure de la zone rolandique et du lobule paracentral. Dans une observation récemment publiée par M. Bikeles (1), on

(1) G. Bikeles, Ein Fall von oberflächlicher Erweichung des Gesammtgebietes einer Arteria fossae Sylvii. (*Neurol. Centr.-Bl.*, 1er avril 1901, p. 296).

put également constater la diffusion des dégénérations secondaires dans toute l'étendue de la zone motrice, malgré une lésion corticale localisée.

VIII

Somme toute, nous croyons pouvoir conclure qu'il n'y a pas possibilité chez l'homme d'individualiser dans le segment postérieur de la capsule interne des faisceaux pour l'innervation du bras, de la main, des doigts, de la jambe, du pied. Toutes les fibres motrices sont en corrélation intime les unes avec les autres, si bien qu'une lésion interrompant cette voie capsulaire détermine non une monoplégie, mais une hémiplégie. Cela est si vrai que M. et Mme Dejerine, bien que leur schéma montre une systématisation étroite des fibres nerveuses de la capsule interne, se trouvent cependant amenés à reconnaître « que les lésions du segment postérieur de la capsule interne occupant le deuxième ou le troisième quart de cette capsule, ne donnent que très exceptionnellement lieu à des monoplégies ».

L'hémiplégie, somme toute, est le symptôme clinique banal dans le cas de lésion du segment postérieur de la capsule interne. C'est un symptôme déterminé par les grosses lésions et aussi par ces petites lacunes de désintégration si fréquentes dans les cerveaux des vieillards. Combien souvent ne voit-on pas les vieillards hémiplégiques présenter, comme seule lésion, de petites lacunes du noyau lenticulaire, du centre ovale, du thalamus, intéressant à peine la grande voie cortico-médullaire ! L'hémiplégie est un symptôme banal, parce que, à côté de la lésion des fibres, il faut considérer les lésions de ces multiples centres ganglionnaires sous-corticaux dont le rôle précis ne nous est pas connu.

IX

Dans un précédent chapitre, en considérant l'absence de troubles de la sensibilité dans les vastes lésions corticales ou capsulaires, nous avons été amenés à nous demander si la sensibilité ne pouvait emprunter des voies de conduction multiples, et une réponse positive nous a semblé devoir être faite à cette question. Si, main-

tenant, nous envisageons les fonctions motrices, le même problème se pose. Nous avons observé des malades qui présentaient à la fois des lésions détruisant toutes les voies motrices capsulaires, des lésions corticales très vastes, des dégénérations intenses de la voie pyramidale; cependant ces malades n'avaient pas perdu toute possibilité de mouvement volontaire. Si l'on fait abstraction de l'incapacité des mouvements due aux phénomènes de contracture qui créent un obstacle au déplacement des segments des membres atteints, on peut dire que les hémiplégiques peuvent faire encore un certain nombre de mouvements. Ces malades, d'ailleurs, au point de vue moteur, s'améliorent presque tous. Quand on considère l'évolution de leur paralysie après l'ictus, on voit que la motilité de la langue redevient facile, que la déviation de la face diminue, que les membres peuvent être soulevés, que les doigts peuvent être de nouveau remués. Sans doute, l'hémiplégique conservera de son affection une certaine maladresse, sans doute il coordonnera moins bien ses mouvements qu'un individu normal, sans doute il aura une certaine difficulté dans les actes nécessitant la mise en jeu, dans un but fonctionnel, de groupes musculaires distincts, mais il est rare qu'il reste à jamais paralysé au sens absolu du mot dans toute une moitié de son corps. Le fait tient vraisemblablement à ce que, si la motilité volontaire suit normalement la voie du faisceau pyramidal, elle peut suivre d'autres voies. Les localisations dans le système nerveux sont capables de suppléances faciles : nous savons que des plaies de la zone motrice du cerveau avec perte de substance nerveuse peuvent guérir sans que des paralysies persistent, et M. P. Duval (1) en a montré encore récemment à la Société de neurologie un exemple très probant; les chirurgiens nous ont appris que l'on pouvait enlever de la substance corticale du cerveau sans que des paralysies persistantes fussent constatés. Ces faits, qui sont de toute évidence pour les localisations cérébrales, permettent de comprendre les suppléances qui se produisent dans les cas de lésions centrales.

(1) P. Duval, Plaie du cerveau par balle de revolver dans la fosse temporale; trépanation; drainage; guérison. (*Rev. neurol.*, janv. 1902, p. 62).

X

Pour nous résumer, nous croyons avoir montré au cours de ce travail que dans la Capsule Interne de l'homme, on ne saurait décrire un territoire exclusivement sensitif et que, même avec des lésions capsulaires et corticales intenses, l'hémianesthésie pouvait faire défaut. La voie motrice occupe tout le segment postérieur de la capsule interne jusqu'au niveau de l'angle postérieur du noyau lenticulaire. Dans ce territoire lenticulo-optique où descendent les fibres motrices, il est impossible, cliniquement, chez l'homme, contrairement à MM. Beevor et Horsley, contrairement à tous les anatomistes actuels, de spécifier des territoires distincts pour les différents faisceaux du bras, de la jambe, du pied, etc. Toutes les fibres descendantes de la motilité sont dépendantes les unes des autres par leurs multiples collatérales. En nous basant sur les cas par nous observés, nous ne pensons pas qu'une lésion, si petite soit-elle, puisse dissocier ces divers faisceaux. Qu'une lacune miliaire, qu'une hémorragie, qu'un ramollissement existent en un point quelconque du territoire lenticulo-optique de la capsule interne, alors sera constitué en clinique le syndrome *Hémiplégie*, Ce fait a un corollaire anatomique. Nous avons en effet montré, au cours de ce travail, qu'une lésion limitée de la capsule interne amène la dégénération *dans toute l'aire du faisceau pyramidal* au niveau du bulbe et de la moelle.

Nous insistons sur ce point, que les conclusions précédentes ont trait seulement à ce qui s'observe chez l'homme et qu'elles sont uniquement déduites de l'étude des lésions destructives par la méthode anatomo-clinique. Certes, il y a lieu de tenir grand compte de toutes les expériences des physiologistes, de toutes les localisations corticales et capsulaires obtenues par l'expérimentation, mais quand, laissant à l'écart le côté expérimental de la question des localisations, on étudie les phénomènes uniquement chez l'homme avec la méthode anatomo-clinique, quand on envisage les lésions destructives du névraxe, on est forcé de conclure qu'il y a un désaccord absolu entre ces faits et les résultats enregistrés par les anatomistes et par les physiologistes : *en clinique, on ne peut constater dans la capsule interne aucune localisation segmentaire persistante.*

XI

DIX CAS DE MOUVEMENTS INVOLONTAIRES D'APPARITION RAPIDE POUVANT SE RATTACHER A L'ENCÉPHALITE LÉTHARGIQUE [1]

Les dix malades que nous présentons ont attiré notre attention dans les circonstances suivantes :

Ils sont venus successivement, pendant les mois de juillet, août et septembre 1918, nous consulter à la Salpêtrière, pour des mouvements involontaires des membres, ou du tronc, ou de la face, — variables dans leur forme d'un malade à l'autre, mais présentant de très grandes analogies, pour la plupart d'entre eux au moins, quant à leur mode d'apparition et leur individualité clinique incontestable. Et c'est ainsi que, en dépit de l'absence on de la pauvreté de signes objectifs concomitants de lésions nerveuses, et à cause même de leur aspect particulier et des caractères communs qu'ils présentent tous, nous avons cru nécessaire de les isoler cliniquement et d'en rechercher la pathogénie.

Avant d'exposer, d'ailleurs très rapidement, les caractères cliniques qui nous ont permis de les rapprocher les uns des autres, et de les catégoriser aussi, il nous paraît intéressant d'insister sur trois points précis :

L'âge des malades observés ;

Les conditions d'apparition des troubles ;

Le terrain sur lequel les troubles se sont développés.

Pour ce qui est de l'âge d'abord :

Sur les 10 malades considérés, 4 ont moins de trente ans; 3 ont moins de quarante ans; 1 a quarante-et-un ans; 1 a quarante-trois ans; 1 a cinquante-deux ans.

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 29 novembre 1918 (avec la collaboration de Mlle Gabrielle Lévy).

Il semble donc que ces troubles soient apparus plus volontiers chez des sujets jeunes, entre vingt et trente ans. Un seul de nos malades a dépassé cinquante ans. Pas un seul cas ne s'est présenté chez les vieillards. Et cette constatation n'est peut-être pas sans intérêt, ainsi que nous le verrons plus loin, au point de vue de la pathogénie de ces troubles.

Quant aux conditions d'apparition des troubles, elles sont encore plus particulières et méritent très spécialement d'attirer l'attention :

Sur les 10 malades, 7 d'entre eux affirment avoir vu apparaître ces troubles à la suite d'un épisode fébrile, et sur les 7, 4 ont présenté de la somnolence, 1 des troubles de la vue qu'il ne peut pas préciser, et 2 du ptosis et de la diplopie. Sur les 3 malades sans épisode fébrile, l'une a présenté de la somnolence et du ptosis.

Une autre aurait eu une grippe pendant trois jours, quelques mois avant l'apparition des mouvements involontaires.

Une seule enfin a vu apparaître ces troubles sans aucun fait pathologique antérieur appréciable.

Une autre observation qu'il importe de faire quant aux conditions d'apparition de ces troubles, c'est que, sur les 10 malades en question, l'épisode fébrile ou les phénomènes de somnolence, de ptosis, ou de diplopie, sont survenus pour 3 d'entre eux en février 1918, pour 5 d'entre eux en avril, pour une en mai, et qu'enfin dans le seul cas où les mouvements involontaires sont apparus sans symptômes prémonitoires, ils sont apparus en avril.

Pour ce qui est de la période qui a séparé l'épisode primitif de l'apparition des mouvements, elle a été d'une durée variable, mais là encore certains rapprochements s'imposent, et l'on constate par exemple, sur les 10 cas :

4 cas d'incubation, avril-juillet.
1 cas d'incubation, avril-mai.
3 cas d'incubation, février-mai.
1 cas d'incubation, mai-mai (huit jours environ).
1 cas sans incubation connue.

En somme, pour la plupart, une période d'incubation maxima de deux mois à deux mois et demi environ, il est impossible de préciser exactement, puisqu'il faut s'en rapporter aux récits des malades.

Pour un seul cas, une période plus courte, de huit jours environ.

Pour tous, une simultanéité évidente de l'épisode primitif, les uns en février-mars, les autres en avril-mai.

Enfin, pour ce qui est du terrain pathologique sur lequel ont évolué ces troubles, nous devons ajouter que :

En aucun cas, nous n'avons relevé, dans les antécédents du malade, ni phénomènes choréiques quelconques, ni phénomènes parétiques anciens, ni ictus, et que par conséquent nous sommes en droit de considérer que ces troubles qui, par certains de leurs aspects cliniques, peuvent être rapprochés de troubles analogues déjà connus et classés, semblent véritablement, ne fût-ce que par leur pathogénie si spéciale, mériter leur autonomie.

Restent évidemment les phénomènes névropathiques à éliminer.

Il ne nous a pas paru possible de nous arrêter à cette hypothèse devant des symptômes aussi semblables dans leur mode d'apparition, leurs manifestations, leur évolution et leur étrangeté, apparus chez des individus d'âge et de sexe différents, ne présentant aucune manifestation névropathique par ailleurs, ni aucune raison pratique quelconque de s'imposer une épreuve aussi fatigante que celles de ces mouvements qui, pour certains, sont une véritable entrave au travail.

Quel aspect présentent en effet ces manifestations? C'est ce qu'il importe de préciser à présent.

Nous n'entrerons pas dans le détail des observations que nous avons prises, la limitation matérielle de l'exposition ne le permettant pas. Et nous dirons seulement dans les grandes lignes ce qui nous a paru frappant.

Nous avons observé, parmi ces mouvements involontaires, différentes catégories de mouvements.

Chez 5 de nos malades, au moins au début, il existait une localisation *unilatérale* des troubles. Mais tandis que chez deux d'entre eux il s'agissait surtout de petits mouvements à oscillations fixes, localisés surtout aux extrémités des membres, chez les trois autres, on observe de grands mouvements lents, réguliers, parfois synchrones du membre supérieur au membre inférieur, et prédominant à la racine du membre. Chez les 5 autres malades, les mouvements sont à localisation bilatérale, de forme et de localisation particulière d'ailleurs variables. Chez l'une d'elles, qui présente un fin tremblement des deux membres inférieurs, mais prédominant à gauche, on observe en outre de la raideur généralisée et une fixité particulière de la face et du regard, qui rappelle l'aspect des parkinsoniens. Cette même fixité et cette même raideur existent, et encore plus marquées, chez une des malades, qui présente des mouvements lents et à grandes oscillations de la

racine du membre inférieur droit. Trois autres présentent des mouvements choréiformes, d'amplitude et de localisation variables, l'un au niveau du bras et de la jambe gauche, avec contractions fugaces des muscles de la face, en particulier des orbiculaires.

Ces troubles ont actuellement presque complètement disparu.

Un autre présente des mouvements des deux jambes, du bras gauche et des commissures.

Une autre enfin ne présente que quelques contractions fines, à peine perceptibles, du cou et de la face.

Enfin l'une d'elles présente des mouvements tout à fait particuliers de contorsion du tronc, sorte de reptation qui interrompt la marche, et se termine par une éversion latérale de la tête, suivie du geste antagoniste, comme chez les torticoliques mentaux. Ces mouvements sont apparus au mois de mai 1918. Elle avait été soignée en avril 1918 pour des signes méningés avec ptosis, diplopie, céphalée; on avait parlé à ce moment-là d'encéphalite léthargique, diagnostic fait également dans un autre de nos dix cas.

Et peut-être que l'histoire plus précise de cette dernière malade apporte une plus grande clarté à l'ensemble des faits rapportés.

Cependant, avant d'émettre une hypothèse, il importe d'insister sur ce fait que non seulement ces troubles ne semblent pas se rattacher aux processus pathogéniques habituels, mais que, même pour ce qui est de leur aspect clinique, certains d'entre eux méritent une attention particulière.

A côté des cas choréo-athétosiques, en effet, nous tenons à attirer l'attention sur les mouvements de grande amplitude, de grande lenteur, tout à fait réguliers dans le temps et dans l'espace, que nous avons observés dans 3 de ces cas, et qui ont un aspect absolument spécial.

D'autre part, il importe aussi d'insister sur l'aspect figé et parkinsonien de deux de nos malades, qui se surajoute, chez l'une, à un tremblement fin, chez l'autre, à un mouvement de grande amplitude. Il semble qu'au point de vue clinique comme au point de vue pathogénique, nous soyons là en présence de phénomènes véritablement inusités.

Mais ceci dit, comment convient-il donc de les classer?

Faut-il rapprocher certains de ces cas de celui que MM. Lortat-Jacob et Hallez ont décrit comme « séquelles d'encéphalite léthargique réalisant un syndrome particulier de la calotte pédonculaire? » et du cas de diplégie faciale consécutif à une encéphalite léthargique de M. Paul Sainton?

L'individualité clinique des faits signalés est incontestable, ne fût-ce que par la modalité tout à fait particulière de toute une catégorie de ces mouvements, les uns ne rentrant pas plus dans la description des mouvements choréiques ou athétosiques que dans celle des tremblements; les autres montrent cet aspect figé de la face que nous avons également signalé au cours de deux de nos observations.

D'ailleurs, les formes choréo-athétosiques elles-mêmes ne semblent pouvoir être rattachées à aucune des formes analogues classées jusqu'ici.

Car il ressort en effet de tout ce que nous avons vu et exposé qu'un lien pathogénique nouveau semble unir ces différents aspects cliniques.

La rapidité de leur apparition, l'épisode fébrile ou méningé ou oculaire du début, presque constants dans tous nos cas, enfin la concordance frappante de l'époque de l'apparition des troubles, chez des individus jeunes pour la plupart, permettent de penser que l'on se trouve là en présence de séquelles nerveuses sinon de formes frustes nerveuses d'une infection en apparence épidémique dont toute la symptomatologie prémonitoire semble bien présenter certains caractères essentiels de l'encéphalite léthargique.

Tous les degrés de précision existent d'ailleurs dans nos dix cas, depuis celui qui ne contient que des mouvements involontaires sans épisode préalable connu, jusqu'aux deux qui ont été considérés dès le début comme Encéphalite léthargique probable. C'est ce qui nous a permis d'édifier cette hypothèse, que certains de nos cas pris isolément ne permettraient pas d'édifier, mais qui semble véritablement éclairer de façon satisfaisante, en leur apportant une unité pathogénique, des faits d'observation récente, car jusqu'à ces derniers mois jamais les neurologistes ne les avaient constatés.

Leur groupement dans les conditions que nous avons indiquées semble bien montrer qu'il s'agit d'une réelle individualité clinique.

M. Souques. J'ai observé depuis trois mois, à la consultation de la Salpêtrière, quatre cas analogues à ceux de M. Pierre Marie et de Mlle Lévy. L'un de ces malades est encore dans mon service. Je prierai M. Constensoux et Mlle M. Henry de vouloir bien le présenter à la Société dans la prochaine séance. Il ne saurait, à mon avis, s'agir d'hystérie dans les faits de ce genre.

M. Netter. Des mouvements choréiques fort semblables à ceux des malades qu'on vient de nous présenter existent actuellement chez une fillette observée par moi au début de la petite épidémie d'encé-

phalite léthargique. M. Lortat-Jacob nous a montré une femme atteinte d'un tremblement manifeste après guérison et il en a été de même à ma connaissance dans un autre cas. Il semble donc bien établi que ces manifestations apparaissent souvent chez les convalescents d'encéphalite léthargique.

Je me permettrai toutefois de suggérer une réflexion. N'y aurait-il pas lieu de discuter la part possible de l'ébranlement nerveux provoqué par les incursions des gothas » et des « berthas ». L'épidémie parisienne coïncidait avec ces dernières et l'ébranlement nerveux aurait pu favoriser l'apparition de ces troubles chez des sujets prédisposés du fait de la maladie.

J'invoquerai en faveur de cette hypothèse l'influence avérée du bombardement de 1870 sur le développement des paralysies agitantes à Strasbourg.

Il y aurait un moyen de contrôler cette interprétation. Ce serait de rechercher ce que sont devenus les sujets atteints d'encéphalite léthargique dans des localités respectées par les dirigeables et les avions. Il y en a eu en France et en Angleterre. Je n'ai malheureusement pas le moyen, à l'heure actuelle, de consulter les relations publiées et j'attends encore les journaux médicaux australiens où serait relatée une épidémie importante survenue en 1917 dans la Nouvelle-Galles du Sud et le Queensland,

M. Milian. L'observation de M. Netter m'incite à me demander s'il n'y a pas une part de pithiatisme, chez ces malades d'ailleurs très différents les uns des autres comme modalité de mouvements (mouvements choréiformes, — mouvements demi-pendulaires de la jambe, — sorte de tic consistant à amener la main sur la tête, comme pour la protéger, — contraction d'un membre inférieur etc.) et qui, chose frappante, à cette séance obéissent tous aux injonctions de la présentatrice dès qu'elle se met à nous décrire leurs mouvements, alors qu'ils étaient préalablement au repos. Ils sont tous nés à l'époque des bombardements parisiens. L'une, nous a-t-on dit, a été prise au sortir d'une cave-abri.

J'ai vu moi-même un malade analogue à ceux-ci, qui ne s'en distinguait que par quelques paroxysmes intermittents où il frappait du pied et par l'absence totale d'antécédent grippal ou encéphalique. Le début remontait à une nuit de bombardement aérien et il en avait conservé une frayeur telle, bien qu'il ait été fort loin de tout point de chute, qu'il quitta Paris le lendemain. Mon malade était syphilitique. Il était venu me trouver craignant une localisation nerveuse de son affection.

L'absence de tout signe organique objectif est également fort impressionnant chez ces divers sujets.

M. Pierre Marie. Les commotionnés ont de plus grands mouvements, les névropathes aiment à faire des choses qui se voient, qui les rendent intéressants; or ici les mouvements sont tronqués, effacés et n'appellent nullement l'attention de l'entourage.

Nous avons vu avec Trétiakoff que les lésions anatomo-pathologiques de l'encéphalite léthargique siégeaient, comme celles de la chorée, au niveau du pédoncule cérébral. Il ne serait donc pas étonnant que des lésions, situées à peu près au même niveau, produisent des troubles moteurs analogues.

XII

CINQ CAS DE FORMES FRUSTES D'ENCÉPHALITE LÉTHARGIQUE DONT QUATRE CARACTÉRISÉS PAR UN SYNDROME PARKINSONIEN ET UN PAR DES MOUVEMENTS RYTHMIQUES A GRANDES OSCILLATIONS [1]

Les malades présentés se rattachent à la série des malades que nous avons montrés en novembre 1918 et qui a été publiée dans les Bulletins de cette Société sous le titre : « 10 cas de mouvements involontaires pouvant se rattacher à l'encéphalite léthargique ». Deux des malades que nous vous montrons aujourd'hui, d'ailleurs, ont déjà figuré dans la première présentation.

Dans la nouvelle épidémie d'encéphalite récemment observée sont apparus de nouveaux cas présentant des formes cliniques analogues à celles que nous avons précédemment étudiées, ce qui confirme de plus en plus l'opinion émise par nous sur la pathogénie de ces troubles nerveux.

Nous montrons tout d'abord un cas de mouvements choréiformes rythmiques.

Dans ce cas, il s'agit d'une femme de quarante-six ans, qui a présenté en décembre 1919 un épisode fébrile, accompagné de céphalée, de douleurs dans les membres, de somnolence et de diplopie très passagère, et chez qui les mouvements involontaires sont apparus un mois et demi après. Ces mouvements consistent en un allongement rythmé, toutes les cinq, dix secondes, du pied gauche sur la jambe, avec abaissement de la cuisse et flexion du genou.

En même temps, il s'effectue un mouvement de renversement du

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 26 mars 1920 (avec la collaboration de Mlle Gabrielle Lévy).

tronc en arrière, avec éversion brusque de la tête en arrière et parfois ébauche de rotation vers la droite.

L'ensemble des mouvements présente, d'ailleurs, une telle violence que la malade debout ou en marche est projetée en avant ou latéralement, et tomberait si on ne la soutenait pas.

Il faut signaler que — phénomènes fréquents chez les malades de cette série — celle-ci se plaint d'insomnie rebelle depuis un mois, et de douleurs internes dans le membre atteint. Ces douleurs sont attribuables évidemment en partie à la fatigue mécanique du membre, mais sont cependant antérieures quant à leur apparition à celle des mouvements.

Nous signalons chez cette malade l'absence de tout antécédent nerveux ou de stigmate hystérique pouvant être invoqué dans la pathogénie de ces troubles, et l'absence de tout signe neurologique important.

La ponction lombaire a montré :

Albumine, 0 gr. 45 centigrammes.

Sucre, 0 gr. 69 centigrammes.

Lymphocytes, 4,2 à la cellule de Nageotte.

Le Wassermann dans le sang a été trouvé négatif à l'Institut Pasteur, positif à l'hôpital Saint-Louis, et partiellement positif dans le liquide céphalo-rachidien.

Nous insistons particulièrement, à propos de cette malade, sur l'amplitude extraordinaire des mouvements qu'elle présente, amplitude telle que certaines personnes avaient pensé qu'il s'agissait d'une chorée.

Il faut aussi noter spécialement que ces mouvements se produisent suivant une sorte de *rythme*, par exemple, pour l'inclinaison du corps quand la malade est debout, environ toutes les trois ou quatre secondes.

Quant aux quatre autres malades, ils présentent tous, mais avec une intensité variable, un *syndrome parkinsonien*, survenu dans des conditions sensiblement les mêmes en 1918 pour trois d'entre eux, en février 1920 pour le quatrième.

L'une, âgée de trente-deux-ans, a été prise brusquement, en mai 1918, d'une fièvre avec céphalée, grande torpeur, sans signes oculaires, qui s'accompagnait d'une raideur anormale.

Lorsqu'elle s'est levée, au bout de huit jours, elle présentait une raideur généralisée légère, avec tremblement fin du type parkinsonien dans les deux membres inférieurs, et aspect légèrement figé de la face.

Nous l'avons suivie depuis septembre 1918. Son état ne semble pas s'être modifié, elle présente encore actuellement les mêmes signes. Tout au plus, la fixité du regard a-t-elle un peu diminué.

Dans l'ensemble d'ailleurs, c'est chez elle que le syndrome est le moins marqué. Si nous montrons cette malade tout d'abord, c'est pour qu'elle puisse se retirer et n'entende pas ce qui nous reste à dire au sujet des trois autres malades.

Le second, homme de trente-quatre ans, a été pris brusquement, le 14 février 1920, de trouble de la vision : brouillard devant les yeux, sans diplopie, avec violente céphalée pendant un jour, douleur dans l'épaule gauche et gêne motrice, avec sensation de raideur dans le bras gauche.

Sa femme a remarqué, dès le début, une fixité anormale du regard, avec une légère divergence de l'œil gauche.

Au bout de huit jours, est survenu un tremblement fin de la main gauche, qui subsiste depuis. Lui aussi accuse une insomnie tenace et une sensation de raideur cervicale douloureuse qui se retrouve chez presque tous les malades de cette série.

Actuellement, il se présente comme un parkinsonien au début, avec la raideur généralisée très légère, mais caractéristique, l'aspect figé de la face, le tremblement fin du membre supérieur gauche et la déformation pathognomonique de l'écriture.

Il a, en outre, une accélération anormale de la respiration : trente respirations par minute.

Les réflexes tendineux sont exaltés au niveau du memble supérieur gauche et la force segmentaire est diminuée pour tous les segments de ce membre, mais de façon inégale. L'examen neurologique complet ne révèle rien d'objectif appréciable.

La ponction lombaire donne :

Sucre, 54 centigrammes.

Albumine, 40 centigrammes.

Lymphocytes, 2,5 à la cellule de Nageotte.

Le Wassermann a été trouvé négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Chez les deux autres malades, enfin, il s'agit de deux manifestations parkinsoniennes typiques dont l'une même est extrêmement marquée.

La forme la moins intense est survenue chez une femme de quarante-huit ans, en mars 1918, quinze jours après un épisode fébrile apparu bruquement, avec céphalée, sommeil, et diplopie pendant deux jours environ.

Là encore aspect typique, écriture rapetissée, raideur généralisée : l'examen neurologique ne montre qu'une grande vivacité des réflexes tendineux.

La ponction lombaire et l'examen du sang n'ont rien décelé d'anormal.

Les signes de parkinsonisme semblent aller en s'accentuant.

La dernière malade enfin, femme de quarante et un ans, a présenté en avril 1918 un épisode fébrile, avec sensation identique de brouillard devant les yeux, sans diplopie, et tendance intermittente au sommeil, suivie de cinq mois d'insomnie. Elle a eu immédiatement de la raideur généralisée avec gêne de la parole et de la mastication, et salivation tout à fait anormale.

En juin suivant, à la suite de fourmillements douloureux dans le membre inférieur droit et dans les deux talons, sont survenus des mouvements involontaires rythmiques de très grande amplitude dans le membre inférieur droit; flexion du genou, élévation de la cuisse, s'accompagnant d'adduction du membre.

La malade, vue en novembre 1918 à la Salpêtrière, présente des mouvements avec déjà, un aspect parkinsonien surajouté.

En janvier 1919, apparition de mouvements persistants de diduction des mâchoires.

En mai 1919, disparition des mouvements involontaires des membres, puis de ceux de la mâchoire, mais progression constante du syndrome parkinsonien.

Actuellement, la malade est raide au point de ne plus pouvoir se mouvoir seule, ni marcher sans propulsion, ni écarter les mâchoires pour parler ou manger.

On la comprend à peine. Elle ne peut avaler que des liquides et pèse 66 kilogrammes alors qu'elle en pesait 106 avant l'apparition des troubles.

L'examen neurologique n'a révélé — au début — que l'existence du signe de Babinski à droite, actuellement disparu d'ailleurs; la ponction lombaire et l'examen du sang ont été négatifs.

Ainsi donc, non seulement les cinq malades présentés confirment l'existence de formes frustes d'encéphalite déjà signalées antérieurement, mais permettent en outre de classifier un peu ces formes frustes et d'en tirer des suggestions cliniques et anatomo-pathologiques intéressantes.

Le polymorphisme clinique actuel de cette infection et l'apparition si fréquente de formes à mouvements et de formes catatoniques ne peut que nous encourager à considérer comme manifes-

tations frustes ou même comme séquelles nerveuses de cette infection les manifestations choréiques ou parkinsoniennes que nous signalions déjà en novembre 1918. Dans celles-ci, la symptomatologie nerveuse était tout, et la symptomatologie infectieuse classique peu de chose; encore que cependant elle ait suffi, dès ce moment, à attirer notre attention.

Mais après l'observation d'une vingtaine de cas analogues, depuis lors, et à la lumière des faits cliniques nouveaux apportés par l'épidémie récente, il nous paraît impossible de ne pas rattacher à l'encéphalite léthargique ces formes frustes spéciales, dont l'histoire, d'ailleurs, est instructive.

Car, en effet, si l'on n'y retrouve pas toujours les phénomènes oculaires classiques du début, d'autre part la céphalée, la douleur de nuque, les douleurs articulaires, l'insomnie fréquente remplaçant la somnolence sont autant de signes, presque constants au début, dans tous les cas; aussi finissent-ils par constituer un type clinique.

Après ce que nous venons de dire et de montrer, il nous semble avoir mis en lumière, et cela depuis 1918, l'importance capitale des mouvements involontaires consécutifs (à intervalles de durée variée) à l'Encéphalite léthargique.

Actuellement, on peut admettre que ces mouvements puissent être rangés dans quatre classes distinctes.

1° Les mouvements à grandes oscillations dans la forme que nous appellerons « encéphalite léthargique à *forme brachycinétique* »;

2° Les mouvements à faibles oscillations ou *forme microcinétique*;

3° La *forme myoclonique* si bien étudiée par M. Sicard;

4° Les *formes trémulantes* dans lesquelles il s'agit d'un véritable tremblement qui peut revêtir d'ailleurs des aspects divers : tremblements vulgaires ou tremblement parkinsonien; dans ce dernier cas, il arrive parfois que, seul, l'aspect parkinsonien existe, sans qu'on puisse déceler le tremblement.

Enfin, à tous ces cas d'encéphalite léthargique s'accompagnant de mouvements involontaires il conviendrait peut-être d'opposer. tout au moins au point de vue purement objectif, les cas dans lesquels existent très nettement des phénomènes de *catatonie*.

Nous savons que, dans des cas de maladie de Parkinson et dans des cas d'encéphalite léthargique, même dans des cas de chorée aiguë, des lésions ont été trouvées au niveau du pédoncule cérébral,

en particulier du *locus niger* (1). C'est là entre ces trois espèces morbides, caractérisées chacune par des mouvements involontaires, une analogie anatomo-pathologique qu'on ne saurait trop mettre en évidence.

C'est là une notion bien intéressante au milieu de l'obscurité qui a régné, jusqu'ici, dans la pathogénie des troubles choréiformes ou parkinsoniens.

Par conséquent, ces faits synthétisent des phénomènes physiologiques et pathologiques encore tout à fait ignorés et jusqu'alors restés isolés les uns des autres. Mais, au point de vue clinique et anatomo-pathologique, ils posent des problèmes fort intéressants, et ouvrent la voie à des recherches qui dépassent de beaucoup le cadre strict de l'encéphalite léthargique.

On peut considérer que les épidémies d'encéphalite léthargique auront jusqu'à un certain point renouvelé l'étude des fonctions des pédoncules cérébraux et des régions annexes de l'encéphale.

M. Pierre Marie. — La diversité de forme et d'intensité des mouvements chez ces malades est une chose bien singulière et qui probablement, dans une certaine mesure, dépend de la localisation des lésions.

Une de ces formes nous intéresse actuellement d'une manière toute particulière : c'est celle qui reproduit fidèlement le syndrome de la maladie de Parkinson.

L'étude clinique et anatomo-pathologique de l'Encéphalite léthargique à forme Parkinsonienne semble pleine de promesses.

En effet, nous savons d'une part que l'encéphalite léthargique frappe avec une prédilection toute spéciale les pédoncules cérébraux ; d'autre part, mon ancien chef de laboratoire, M. Trétiakoff, dans une excellente thèse, a montré l'année dernière que dans la paralysie agitante classique, celle des gens âgés, il existait d'une façon constante des lésions du *locus niger*, consistant surtout en une dégénération, puis en une disparition des cellules pigmentaires de cette région.

Il semble y avoir entre ces deux faits plus qu'une coïncidence, plutôt une confirmation réciproque de deux notions tendant à faire admettre, comme lésion spéciale du syndrome parkinsonien, une altération des pédoncules cérébraux.

(1) M. Pierre Marie et M. Tretiakoff, *Soc. méd. des Hôp.*, juin 1918. Examen de deux cas d'encéphalite léthargique. — Thèse de M. Tretiakoff. Contribution à l'étude anatomo-pathologique du *locus niger* et de la maladie de Parkinson. Paris, 1919.

J'ajouterai qu'à mon avis, jusqu'à plus ample information, il convient de dire que l'encéphalite léthargique peut déterminer un Syndrome Parkinsonien, mais non pas encore la Maladie de Parkinson typique. Cette dernière, en effet, présente une évolution et aussi un certain nombre de symptômes qui ne semblent pas se retrouver nettement dans l'encéphalité léthargique à forme parkinsonienne.

INFECTIONS
ET MALADIES NERVEUSES

A une époque (à partir de 1881) où l'on commençait à peine à étudier les Infections, et même où beaucoup de médecins se refusaient à admettre l'importance des Infections dans la genèse des Maladies, M. Pierre Marie s'est efforcé de rattacher à une Etiologie Infectieuse un certain nombre d'affections du Système Nerveux, considérées jusqu'alors comme dues à des lésions d'origine purement neuro-pathogénétique.

I

SCLÉROSE EN PLAQUES

ET

MALADIES INFECTIEUSES [1]

Dans un précédent travail publié dans la *Revue de médecine*, j'avais été frappé de la coïncidence de la sclérose en plaques avec les maladies infectieuses, et des relations intimes qui, au point de vue théorique, unissaient ces deux affections; aussi m'étais-je efforcé de faire ressortir cette idée que souvent la Sclérose en Plaques prenait naissance dans un processus infectieux; cette opinion était analogue à celle que, dans sa thèse d'agrégation M. Landouzy (2) avait si brillamment développée sur la pathogénie des paralysies dans les maladies aiguës. Sur le point de terminer le présent mémoire, j'ai pu, grâce à mon honoré maître, M. le professeur Charcot, acquérir la preuve qu'en Allemagne aussi la connexité de la Sclérose en Plaques et des Maladies Infectieuses avait attiré l'attention des médecins ; dès 1897, dans un remarquable travail, MM. Kahler et Pick (3) avaient nettement relevé le caractère de dissémination des troubles nerveux consécutifs à certaines maladies aiguës; ils avaient su rattacher ces troubles nerveux aux lésions de la Sclérose en Plaques et n'avaient pas hésité à leur assigner pour cause l'action sur les centres nerveux des organismes inférieurs, à la présence desquels ces maladies aiguës étaient elles-mêmes intimement liées.

Depuis notre précédent travail, quelques observations récentes

(1) Publié dans le *Progrès Médical*, nos 15, 16, 18 et 19, 1884.

(2) L. Landouzy, *Des paralysies dans les maladies aiguës*. Thèse d'agrégation, 1880.

(3) Kahler et Pick, *Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des Centralnervensystems*. Leipzig, 1879, p. 50.

ont été publiées ; d'autres plus anciennes, dont nous n'avions pas alors parlé, sont venues à notre connaissance ; de plus, nous avons été assez heureux pour observer un nouveau cas de ce genre : tout cela nous a suggéré l'idée de reprendre l'exposé de cette question et de lui donner quelques développements que son importance en pathologie générale nous a semblé justifier.

Nous avons eu en effet l'occasion de voir dans le service de M. le professeur Charcot un cas de sclérose en plaques qui nous a paru présenter, dans son évolution, certaines particularités dignes d'attirer l'attention et capables, croyons-nous, d'éclairer notablement la pathogénie de la Sclérose en Plaques. Il s'agit d'un cas où cette affection s'est développée peu de temps après une Fièvre typhoïde et sous son influence.

Obs. I. (Personnelle). — P... Henri, employé d'administration, 30 ans.

Père mort d'une fluxion de poitrine, pas nerveux; mère, morte d'une bronchite chronique, pas nerveuse. Oncles, tantes, frère, sœur, personne n'a eu de maladie nerveuse.

Vers l'âge de 20 à 22 ans, quelques excès de tabac, de boisson, de femmes ; mais depuis l'âge de 25 ans mène une existence régulière. Varioloïde très bénigne à l'âge de 16 ans. En 1870, a reçu une contusion par une balle à la partie externe de la cuisse gauche, sans pénétration.

Au tirage au sort, a été envoyé en Afrique, dans les chasseurs d'Afrique, mais comme sa cuisse le gênait quelquefois, pour monter à cheval, a dû être versé dans un régiment d'infanterie. N'a pas eu de fièvres intermittentes. 2 blennorragies, pas de syphilis.

En mars 1879, 4 ou 5 mois après son retour à Paris a une Fièvre Typhoïde, soignée à la Maison de santé par MM. Lécorché et Talamon. Ne semble pas à cette époque avoir eu de phénomènes nerveux prédominants. Au bout de 3 semaines qu'il était couché, a été pris d'une phlébite du membre inférieur gauche ; l'œdème remontait jusqu'à l'ombilic.

Cette phlébite a duré plusieurs mois, assez intense, sinon pour le tenir au lit, du moins pour lui rendre la marche difficile, et depuis cette époque, il est toujours resté dans ce membre une tendance à l'œdème, lorsque le malade marchait pendant une demi-heure environ. Il quitte la maison de santé au mois d'avril.

C'est l'embarras de la parole qui semble avoir été le premier symptôme de l'affection actuelle ; cet embarras aurait débuté peu de temps après qu'il fut guéri de la fièvre typhoïde, mais le malade n'en a eu connaissance d'une façon certaine qu'en 1881.

Les troubles oculaires ont été peu prononcés au point de vue subjectif, et le malade ne peut dire quand ils ont commencé tout d'abord. La marche ne semble avoir commencé à être gênée que vers le mois d'octobre 1883. Il ne

sait pas depuis quand il tremble de la main gauche, mais depuis septembre 1883 il éprouve une certaine difficulté pour écrire. Jamais d'attaques épileptiformes.

Jamais de vertiges, jamais de douleurs. Pas de troubles dans les organes digestifs, ni respiratoires.

Etat actuel : 20 mars 1884. Le malade est bien constitué, marche avec une certaine difficulté, semble un peu étourdi et comme ivre. Pas d'incoordination, pose lourdement le pied sur le sol, les jambes un peu écartées. Quand il est debout, les pieds rapprochés et les yeux ouverts, il présente de légères oscillations qui augmentent à peine lorsqu'on lui fait fermer les yeux.

Il ne peut se tenir sur une jambe, et cette difficulté est encore plus grande pour se tenir sur la jambe gauche que sur la droite. Il feslonne légèrement quand il marche.

Les mouvements d'extension sont très énergiques dans les deux jambes, mais ceux de flexion le sont moins, et avec des efforts on arrive à étendre sa jambe gauche malgré lui. Membres supérieurs : Dynamomètre; main droite, 70; main gauche, 50.

Tremblement dans les mouvements volontaires de la main gauche, peu accentué dans les mouvements ordinaires, devient très net dans l'action de porter un verre d'eau à sa bouche, n'existe pas, dans le membre supérieur droit, mais quand il veut écrire, son écriture est irrégulière, et surtout très lente.

Réflexes tendineux. Forts aux deux membres supérieurs; exagérés aussi aux deux membres inférieurs. Le phénomène du pied existe aussi des deux côtés, mais il est peu intense, et le redressement de la pointe ne donne lieu qu'à cinq ou six secousses; sensibilité à la piqûre et à la température normale partout. Pas de perte du sens musculaire.

Parole embarrassée, traînante, les syllabes sont bien à leur place et bien prononcées, mais avec une grande lenteur, et surtout avec une difficulté spéciale et ayant tous les caractères qu'on rencontre dans la sclérose en plaques. D'ailleurs, l'état mental est parfaitement normal, la mémoire n'est pas diminuée.

On remarque une certaine asymétrie de la face, tenant à ce que la commissure labiale droite est tirée vers la droite, surtout lorsque le malade rit ou parle. Il prétend qu'à une certaine époque (1880), un médecin militaire lui aurait dit qu'il avait une paralysie faciale gauche, mais le malade ne l'a jamais spécialement remarquée, et ne croit pas que cette asymétrie ait jamais été plus accusée qu'elle ne l'est actuellement; le malade peut faire les mouvements qu'il veut, avec la commissure labiale gauche, peut souffler et siffler; la déglutition est normale, pas d'altération du sens du goût, entend bien le tic-tac d'une montre. La miction, depuis quelque temps, est parfois un peu moins prompte, ou bien il faut que le malade pousse un peu, c'est le seul trouble qui existe.

Examen des yeux fait par M. Parinaud, le 19 mars 1884. Nystagmus nul

au repos des yeux, se développant par la fixation dans certaines positions du regard. Parésie des mouvements associés. Diplopie homonyme. Pas de troubles pupillaires notables. L'affaiblissement de l'acuité visuelle tient à des opacités congénitales du cristallin. La sensibilité rétinienne n'est pas intéressée et le fond de l'œil est normal.

Nous avons été assez heureux pour trouver, dans le livre de MM. Lécorché et Talamon (1), l'observation de ce malade au moment où il fut soigné à la Maison de santé pour sa fièvre typhoïde. En voici le résumé :

Obs. I *bis*. — Début de la fièvre typhoïde le 23 février 1879 ; rien de spécial dans la marche de l'affection qui était en voie de décroissance, lorsque le 19 mars « le malade se plaint d'une vive douleur dans le mollet gauche et le creux du jarret; il ne peut plier le genou. Il dit que depuis huit jours il souffrait dans l'aine et dans le jarret; cette nuit, la douleur a été plus forte, surtout dans le mollet et la jambe a enflé. Il y a, en effet, un œdème de tout le membre; réseau superficiel bleuâtre des veines dilatées; le membre inférieur gauche est plus chaud que le droit. Douleur vive à la pression du mollet, du creux poplité, et tout le long de la fémorale jusqu'à l'aine. — 22 Mars, même état, douleurs vives, œdème très prononcé de tout le membre. Circonférence du mollet gauche, 35 centimètres; du droit 27 centimètres; à la main, le membre œdématié est beaucoup plus chaud que le membre sain. »

Le malade sort guéri, le 20 avril 1879.

Que nous montre cette observation? — Un homme jeune, sans antécédents pathologiques, est atteint d'une Fièvre Typhoïde. — Cette fièvre typhoïde affecte une marche assez ordinaire, sauf un point qui est à relever, l'existence d'une *phlébite* indiquant au premier coup d'œil une détermination vasculaire de la maladie générale. Puis, quelque temps plus tard, embarras de la parole qui augmente progressivement; la marche ne se trouve gênée que quatre ans après la fièvre typhoïde: dans l'intervalle, quelques autres symptômes de la sclérose en plaques s'étaient manifestés.

Nous pensons que cette sclérose disséminée s'est développée sous l'influence de la fièvre typhoïde et nous espérons pouvoir le prouver. La première objection qui se présente à l'esprit, c'est que dans ce cas il y a eu pure coïncidence entre la sclérose en plaques et la fièvre typhoïde, que ces deux maladies sont indépendantes l'une de l'autre, et ne sont nullement liées par un rapport de cause à effet.

(1) Lécorché et Talamon, *Etudes médicales*, 1881; observation IX, p. 581.

Pour répondre à cette objection, il suffit de regarder les faits; nous avons réuni quelques-uns de ceux où l'influence de la fièvre typhoïde sur le développement de la sclérose en plaques nous a semblé le plus évidente. Nous ne nous flattons pas d'avoir rassemblé tous les cas de ce genre, il ne s'agirait de rien moins que de passer en revue toute la bibliographie de la sclérose en plaques; notre but est moins vaste; quelques exemples, pourvu qu'ils soient topiques, suffiront, ce nous semble, pour la démonstration que nous voulons faire.

Commençons par les cas où, manifestement, les symptômes et les lésions de la sclérose en plaques se sont montrés dans le cours d'une fièvre typhoïde.

Obs. II (Ebstein) (1). — Ouvrier de 44 ans. Du 28 mai au 24 août 1864, fièvre typhoïde intense avec perte de connaissance prolongée. Pendant la convalescence, apparaissent des troubles de la parole qui devient indistincte, mal articulée, monotone, mais non scandée; atrophie partielle de certains muscles de la langue. Faiblesse et tremblement des membres supérieurs et inférieurs. Tremblement de la tête dans les mouvements volontaires.

Mort le 4 juin 1872. Autopsie absolument confirmative de sclérose en plaques.

Obs. III (de Kahler) (2). — Homme de 24 ans. Père sujet à de violentes colères; un frère a une vie d'aventures; une sœur suicidée.

A l'âge de 13 ans, a eu une Fièvre Typhoïde, très forte, pendant laquelle escharre sacrée, gangrène du pavillon de l'oreille; reste 5 mois au lit.

Pendant sa longue convalescence, lorsqu'il quitte son lit ou se met sur son séant, tremblement très marqué de la tête; quand il veut faire un mouvement du bras droit, tremblement très intense de cette extrémité; parole difficile, entrecoupée, scandée.

L'intelligence ne s'était pas affaiblie, mais il avait dans l'année trois ou quatre attaques de vertige avec perte de connaissance.

Peu à peu, dans les quatre années qui suivirent, il se fit une amélioration sensible des symptômes, l'écriture même était devenue plus régulière, les pertes de connaissance moins fréquentes; mais les symptômes ne disparurent pas complètement.

Obs. IV (Westphal) (3). — Homme de 40 ans, cinq semaines après le début d'une fièvre typhoïde, ataxie des extrémités supérieures et inférieures.

(1) W. Ebstein, Sprach und Coordinationsstörung in Armen und Beinen in Folge von Typhus abdominalis. *Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, 1872, t. IX, p. 528 et *ibid.* t. X, p. 595.

(2) Kahler et Pick, *Loc. cit.*, p. 81.

(3) Westphal. Ueber eine Affection des Nervensystems nach Pocken und Typhus *Arch. f. Psych.*, 1872, p. 376).

mouvements rythmiques involontaires de la tête, troubles de la parole difficulté de la déglutition, projection des jambes dans la marche, tremblement des extrémités inférieures dans la station debout prolongée, ou par le rapprochement des pieds. Aucun trouble de la sensibilité cutanée.

Obs. V (A. Chauffard) (1). — Femme de 28 ans. Fièvre typhoïde longue et grave, ne peut se lever qu'au bout de 3 mois, ressentait à ce moment des douleurs en ceinture et une vive faiblesse dans le membre inférieur gauche. Quelques jours après est obligée de reprendre un lit.

Cinq mois environ après le début de ces accidents nerveux, on constate lenteur de la parole, diminution de la mémoire, pas de nystagmus. Démarche spasmodique, exagération des réflexes rotuliens, épilepsie spinale; tremblement dans les mouvements volontaires disparaissant pendant le repos.

Obs. VI (Bailly) (2). — Fourrier Auguste. Constitution médiocre, malade depuis 15 mois, tremblement très notable des deux mains et des jambes quand ces parties ne sont pas appuyées. La main droite surtout est agitée de mouvements oscillatoires tels qu'il porte difficilement les aliments et les boissons à la bouche. Marche un peu vacillante. Facultés intellectuelles intactes. La tête présente aussi de temps à autre un léger tremblement. C'est à Lyon, après une fièvre typhoïde de trente jours, qu'il constata ce tremblement.

Vraisemblablement, l'observation XXVIII du même auteur rentre, elle aussi, dans la même catégorie de faits; mais comme les symptômes de la sclérose en plaques y sont un peu moins nets, nous préférons ne pas la faire figurer ici.

A ces observations, nous croyons pouvoir joindre, sans la moindre hésitation, quelques autres appartenant à M. Clément (3), de Lyon. Bien que frappé surtout par les caractères des oscillations des membres qu'il constatait chez ses malades, cet auteur se soit surtout préoccupé de la similitude de ce tremblement avec celui de la paralysie agitante.

Obs. VII (Clément) (4). — Soltat de 22 ans. Début de la fièvre typhoïde le 21 août 1869. Le 18e jour de la maladie, son état général étant satisfaisant, toute stupeur ayant disparu, il présente un tremblement des membres

(1) Clément, Des tremblements consécutifs aux maladies aiguës (*Lyon Médical*, 1877, t. XXVI, p. 149 et suiv.).

(2) Publiée antérieurement dans *Lyon Médical*, 1869, t. III, p. 494.

(3) Observation communiquée par M. Chauffard, in Thèse d'Agrégation de Landouzy.

(4) Bailly, *Des paralysies consécutives à quelques maladies aiguës*. Thèse de Paris, 1872.

supérieurs (les mains sont dans la même attitude que pour écrire, les doigts agités de mouvements alternatifs de flexion et d'extension); il ne peut porter à sa bouche un verre à moitié plein sans en répandre le contenu. Les pieds et les jambes sont aussi le siège d'oscillations d'autant plus nettes quand le malade cherche à les soulever; quand il est assis, léger tremblement de la tête. Parole hésitante, laconique, monosyllabique. La piqûre ou le chatouillement de la plante du pied détermine aussitôt des convulsions réflexes pendant lesquelles le tremblement du membre s'exagère. Ces phénomènes persistèrent du 18e au 30e jour et à partir de ce moment sont allés en diminuant de plus en plus. Le malade sort le 11 octobre en voie de guérison.

Obs. VIII (Clément). — Femme de 22 ans : dès le début de la fièvre typhoïde, tremblement très intense, les mains ont continuellement l'air de filer de la laine; exagération dans les mouvements intentionnels, tremblement des membres inférieurs s'exagérant par le chatouillement de la plante des pieds; dans la marche, trémulation générale de tout le corps d'une intensité extrême. Ces tremblements cessent pendant le sommeil.

Quatre accès épileptiformes avec convulsions toniques, cloniques, écume sanguinolente et période comateuse. Terminaison fatale au bout de 15 jours, pas d'autopsie.

Obs. IX (Clément). — Femme, 18 ans. Dans le deuxième septenaire de la fièvre typhoïde, tremblement des membres supérieurs, les doigts semblent rouler un crayon, exagération dans les mouvements volontaires, tremblements dans les mouvements volontaires des membres inférieurs.

Le tremblement disparaît pendant le sommeil. Accès épileptiforme avec convulsions toniques et coliques, et écume sanguinolente. Mort à la suite de délire et de nouveaux accès épileptiformes.

Obs. X (Clément). — Homme de 35 ans, artiste lyrique. Huit mois auparavant, avait été traité à Montpellier, pour une fièvre typhoïde grave, pendant laquelle il était resté 3 semaines sans connaissance; le tremblement existait déjà quand il a repris connaissance; après avoir augmenté pendant 2 mois, il est aujourd'hui stationnaire.

Le tremblement est extrême et a envahi tous les membres et se passe dans tous les segments des membres, les mains semblent filer.

Quand le malade est au lit, les couvertures sont fortement agitées par le tremblement des membres inférieurs. Le simple repos diminue les secousses qui cessent complètement pendant le sommeil. Les émotions, les actes volontaires exagèrent considérablement le phénomène. L'excitation de la plante des pieds exagère le tremblement d'une façon remarquable.

Dans la station debout, le corps tout entier tressaille et bien que les coudes soient rapprochés du tronc, les extrémités supérieures sont fortement agitées. Quand le malade est assis, les pieds frappent le sol d'un mouvement rythmé analogue au mouvement de pédale très rapide.

Dans la marche, les coudes sont rapprochés du corps, les pas petits, saccadés; la pointe des pieds glisse sur le parquet et les talons le frappent violemment, il sautille plutôt qu'il ne marche. Nystagmus très considérable des deux globes oculaires; quelquefois diplopie passagère.

De temps en temps, mouvements d'oscillation et de rotation de la tête. Peu à peu, tous ces troubles moteurs s'amendèrent et après trois mois, environ, le malade quittait l'hôpital presque complètement guéri.

Ainsi que nous l'avons dit, dans ces quatre observations, M. Clément avait surtout été frappé de l'analogie du tremblement avec celui de la paralysie agitante; et, en effet, la description qu'il en donne s'y rapporte parfaitement, quant à l'aspect des mouvements des doigts; mais il ne convient pas d'attacher une importance exclusive à la forme de ce tremblement, et ainsi que M. Clément l'a bien senti et qu'il le dit du reste (page 193), il y avait d'autres symptômes qui n'appartiennent pas à la paralysie agitante.

Qu'est-ce donc que cette exagération du tremblement dans les mouvements volontaires? — Qu'est-ce donc que ces oscillations assez intenses pour que le malade ne puisse porter un verre à sa bouche? — Qu'est-ce donc que ces secousses spasmodiques, que cette exagération du tremblement des jambes déterminées par l'excitation de la plante du pied, et constituant en somme une véritable épilepsie spinale? — Qu'est-ce donc que ce nystagmus, ces troubles de la parole, ces accès épileptiformes? — Qu'est-ce que tout cela, sinon la réunion des traits les plus évidents du tableau clinique de la sclérose en plaques? L'observation suivante, de M. Bouveret, n'est pas moins caractéristique.

Obs. XI (M.) Bouveret) (1). — Jeune fille de 22 ans; fièvre typhoïde, température assez élevée; 8 à 9 jours après le début, on remarque un tremblement à l'occasion des mouvements volontaires.

16 août. Si la malade veut saisir un verre et le porter à sa bouche, la main exécute une série d'oscillations au-dessus et au-dessous de la trajectoire du mouvement; oscillations d'abord peu étendues, mais dont l'amplitude augmente à mesure que le mouvement exécuté approche de son terme. Un tremblement analogue existe dans les membres inférieurs; ces membres sont aussi agités d'oscillations progressivement croissantes, lorsque la malade cherche à les élever au-dessus du plan horizontal du lit. Pas de troubles cérébraux.

Le lendemain, 17 août, le tremblement est encore plus accusé que les jours précédents. Il y a toujours la plus grande ressemblance avec le

(1) Bouveret, *Lyon Médical*, 1882, nº 15, p. 531.

tremblement de la sclérose en plaques. — Aucun trouble des fonctions cérébrales. Il n'y a pas de prostration évidente; l'aspect de cette maladie ne rappelle en aucune façon celui de ces typhiques adynamiques, dont les mouvements sont incertains et les tendons agités de soubresauts; le tremblement que nous observons n'est certainement pas un phénomène de ce genre. La sensibilité plusieurs fois explorée a toujours été trouvée absolument intacte. La force musculaire est notablement diminuée, surtout dans les membres supérieurs; les indications données par le dynamomètre n'ont pas été notées dans l'observation. La parole est un peu lente, mais naturelle; la malade ne scande pas les syllabes. Cependant, la langue tirée hors de la bouche est agitée de secousses, qui augmentent d'autant plus qu'elle reste plus longtemps hors de la cavité buccale.

18 août. La malade tremble toujours dès qu'elle veut exécuter un mouvement; le tremblement n'existe pas au repos. On fait lever la malade, elle sent très bien le contact du plancher; elle peut marcher, mais pendant les quelques pas qu'elle exécute, tout son corps est agité par le tremblement.

Survient une recrudescence du 19 août au 2 septembre, avec une température de 39°,5 à 40°,5 pendant cette période, le tremblement avait presque complètement disparu. A partir de ce moment, la température s'abaisse et le 12 septembre on note la réapparition des tremblements. Le 16 septembre, nouvelle élévation de la température, le tremblement diminue de plus en plus. Le 10 octobre, le tremblement n'est plus appréciable qu'à de rares intervalles et disparaît complètement les jours suivants.

Il est assez singulier que les deux auteurs qui ont le mieux et le plus fréquemment observé ces troubles nerveux à caractère spécial dans les maladies aiguës n'aient pas reconnu immédiatement leur mode pathogénique. Westphal et Clément ont l'un et l'autre saisi toute la ressemblance qu'il y a entre les symptômes qu'ils décrivaient et ceux de la sclérose en plaques; ils n'ont pas voulu aller plus loin; ils ont noté la similitude des symptômes et, à l'inverse de Kahler et Pick, ils ne sont pas allés jusqu'à admettre l'identité du processus pathologique.

Voici ce que dit Westphal :

« Mon intention a été d'attirer l'attention sur l'identité des symptômes précédemment décrits, dans la sclérose en plaques et dans les cas que nous venons de rapporter. — La première de ces affections présente un processus si essentiellement chronique qu'il ne viendra à personne la pensée, je suppose, que si par quelque hasard on venait à faire actuellement l'autopsie de l'un de nos malades atteints d'une maladie aussi aiguë, on puisse s'attendre à trouver des plaques grises dans le système nerveux central..... ».

« L'hypothèse la plus probable est qu'il ne s'agit pas d'une lésion gros-

sière, palpable, du système nerveux central, et je crois devoir me rattacher à cette opinion, par la raison que dans des cas d'une autre nature, notamment dans les cas de paraplégie complète on n'a trouvé aucune lésion anatomique appréciable; il est vrai que l'examen microscopique n'a pas été pratiqué. Peut-être, à la suite de l'intoxication varioleuse, se produit-il des lésions générales du système nerveux qui échappent à toute démonstration; à ce propos, je rappellerai que dans beaucoup d'épidémies de fièvre typhoïde, et aussi d'après ma propre expérience, dans les épidémies de variole, la substance cérébrale présente assez souvent une consistance remarquable ».

Westphal avait d'ailleurs noté que le pronostic de ces troubles nerveux est loin d'être bénin, car six mois, ou même, dans son observation V, plusieurs années plus tard, la guérison n'était pas survenue, et l'amélioration même était extrêmement lente.

Voici, d'autre part, le passage dans lequel M. Clément développe son opinion sur la nature des troubles nerveux qu'il a observés chez ses malades :

« Je partage complètement l'opinion de Westphal et, en rapprochant comme lui ces diverses observations de la sclérose en plaques, je n'ai point l'idée de lui donner pour substratum des lésions anatomiques de même nature, mais en séméiologie la nature des lésions n'a souvent qu'une importance secondaire. Cela est vrai surtout pour la pathologie des centres nerveux où les symptômes dépendent bien plus du siège de la distribution de la localisation des lésions que de leur nature même.

Les altérations de la moelle produites par les affections aiguës et en particulier par la variole, sont transitoires et évidemment moins profondes et d'autre espèce que dans la sclérose en plaques, mais quelles qu'elles soient, elles ont le même siège et le même mode de distribution, puisqu'elles déterminent les mêmes symptômes ».

M. Clément insiste sur ce fait que les tremblements ayant ce caractère sont rares dans la fièvre typhoïde, que depuis 1869, époque à laquelle son attention avait été attirée sur ce sujet, jusqu'en 1877, quoiqu'il l'ait recherché sur un grand nombre de fièvres typhoïdes, il ne l'a rencontré que dans les quelques observations qu'il rapporte. On en peut donc conclure que ces troubles du mouvement ne sont pas un phénomène banal de la fièvre typhoïde, mais tiennent à une véritable complication dans le cours de cette maladie.

Il nous semble qu'en présence d'un aussi grand nombre de faits concordant si parfaitement entre eux, le doute n'est plus possible, qu'il faut bien reconnaître qu'il y a entre la sclérose en plaques et

la fièvre typhoïde autre chose qu'une simple coïncidence, et que chez le malade dont nous avons donné l'observation au début de ce travail, la sclérose en plaques qui s'est développée après la fièvre typhoïde s'est développée sous l'influence de celle-ci.

D'ailleurs, il ne faudrait pas croire que ce soit là un privilège de la fièvre typhoïde, qu'elle seule puisse déterminer ces lésions disséminées des centres nerveux. Bien au contraire, il n'est pour ainsi dire pas une seule maladie infectieuse qui ne puisse amener la sclérose en plaques soit dans son cours, soit à sa suite. Nous allons en citer quelques exemples parmi ceux que contient en certain nombre la littérature médicale.

L'influence de la *Variole* sur l'affection qui nous occupe est surtout rendue évidente par les observations de Westphal (*loc. cit.*).

Obs. XII (Westphal). — Femme de 47 ans. Dans le stade prodromique d'une varioloïde, troubles de la parole qui est saccadée. Troubles du sensorium. Tremblement de la tête. Ataxie des extrémités supérieures. Impossibilité de marcher et de se tenir debout. Lorsqu'elle marche, étant soutenue, phénomènes d'ataxie dans les extrémités inférieures. Pas d'oscillation, les yeux étant fermés. Sensibilité intacte. Plus tard, légère amélioration et modification de la marche.

Obs. XIII (Westphal). — Homme de 28 ans. Les deux premiers jours d'une varioloïde reste dans son lit comme mort, semble avoir complètement perdu connaissance pendant ce laps de temps. Ce n'est que lorsque l'éruption se fut suffisamment développée qu'il perdit progressivement la parole d'une façon complète. Ataxie des bras et des jambes. A un examen ultérieur (7 semaines après la variole), légère parésie du bras gauche, difficulté et lenteur des mouvements des doigts ; il n'y a plus d'ataxie des extrémités inférieures, démarche spasmodique. Affaiblissement de l'odorat. Difficulté de la déglutition (?). Affaiblissement de la mémoire.

Obs. XIV (Westphal). — Femme de 40 ans. Variole. Le lendemain du début de l'éruption, raucité de la voix. 3 jours plus tard, délire modéré. Persistance des troubles de la parole. Ataxie des extrémités supérieures. Difficulté des mouvements des doigts surtout à droite.

MM. Charcot et Bourneville (1) ont publié, eux aussi, une observation dans laquelle une femme de 28 ans, Hortense Dr... fut, en 1868, pendant la convalescence d'une variole, prise de faiblesse des jambes et consécutivement des autres symptômes de la sclérose en plaques.

(1) Bourneville et Guérard, *De la sclérose en plaques disséminées*, 1869.

Quant à l'observation de Béhier et Liouville, dans laquelle, après une variole, se développèrent certains accidents nerveux, il ne nous a pas semblé que ces accidents revêtissent assez nettement le caractère de ceux de la sclérose disséminée pour qu'il nous fût permis d'en tenir compte dans notre mémoire.

Dans l'*Érysipèle*, nous retrouvons encore la sclérose en plaques; peut-être existe-t-elle, dans une observation citée par Gubler, de tremblement de la tête consécutif à un érysipèle de la face, mais là encore la description des symptômes n'a pas toute la netteté désirable; il en est autrement dans l'observation que voici :

Obs. XV (Jolly) (1). — Femme de 28 ans. Pas d'antécédents nerveux héréditaires. Accidents scrofuleux dans la jeunesse. Avant son mariage avait eu 3 ou 4 érysipèles de la face. Neuf mois après sa troisième couche, dont elle avait eu quelque peine à se rétablir, nouvel érysipèle de la face terminé en 10 jours. 5 ou 6 semaines après, sensation de vertige, violents maux de tête, nouveau séjour au lit, accès convulsifs caractérisés par une rigidité tonique de tout le corps bien plus que par de véritables secousses cloniques. Affaiblissement intellectuel. Deux mois après le début de ces accidents, paralysie faciale gauche. Quatre mois après celle-ci, hémiplégie gauche, augmentation des troubles psychiques, délire. Puis on constate progressivement l'existence des symptômes classiques de la sclérose en plaques : tremblement, troubles de la parole, etc... Accidents de paralysie labio-glosso-laryngée. Autopsie confirmant le diagnostic.

La *Pneumonie* elle-même en tant que maladie infectieuse peut donner aussi naissance à la sclérose en plaques.

Obs. XVI (Westphal, *loc. cit.* note de la page 402). — Récemment, une femme atteinte de pneumonie grave fut admise dans la clinique des maladies nerveuses; elle présentait un tremblement de la tête et des extrémités ayant les caractères indiqués plus haut; il y avait aussi une faiblesse des extrémités inférieures. Quoique le sensorium fût passablement atteint et qu'on ne pût rien apprendre de l'anamnèse, je crus cependant, surtout à cause du tremblement caractéristique, pouvoir poser un diagnostic de probabilité, et l'autopsie fit voir une dégénération grise en plaques de la moelle et du cerveau tout à fait classique.

En l'absence de renseignements, il n'est pas possible de dire si la sclérose en plaques a été sous la dépendance directe de la pneumonie ou si elle n'existait pas antérieurement à celle-ci ainsi qu'il semble plus probable au premier abord.

(1) Friedrich Jolly, Ueber multiple Hirnsklerose (*Arch. f. Psych.*, 1872, p. 711).

Obs. XVII (Friedreich) (1). — Après une pneumonie typhoïde, on vit se développer de l'ataxie des quatre membres, des oscillations dans la marche augmentant par l'occlusion des yeux, de la lenteur de la parole, un léger affaiblissement psychique. Puis rapide amélioration de l'ataxie qui, au bout de 9 jours, n'existait pour ainsi dire plus.

Enfin, M. le Dr Richard, professeur agrégé au Val-de-Grâce, a bien voulu nous communiquer le résumé de l'observation d'un malade actuellement dans son service. Cette observation inédite, présente le plus grand intérêt, et nous remercions vivement M. Richard de son obligeant concours; nous remercions aussi M. le Dr Vaillard, grâce à qui nous avons pu nous procurer en temps utile cette observation.

Obs. XVIII. — R... (Er.), boulanger, 24 ans, en prison, au Cherche-Midi, pour insoumission depuis le 8 avril 1883, est atteint le 7 mai d'une pneumonie double dont la défervescence a lieu le 15 mai; cette affection très grave par son étendue et l'adynamie du sujet, fut traitée par l'alcool à haute dose par M. Poulet, professeur agrégé au Val-de-Grâce. Le 16 mai au soir se déclare une parotidite droite qui suppure et est traitée par une large incision dès le 19; le 21, apyrexie : à ce moment, paralysie du nerf cubital droit intéressant plus sérieusement la sensibilité que la motilité. Après un mois de traitement, le malade quitte l'hôpital incomplètement guéri de cette paralysie et est incorporé au 43e de ligne à Lille. Dans les premiers jours d'octobre, affaiblissement et titubation des membres inférieurs; la fatigue survient vite en marchant, les membres supérieurs sont également atteints mais moins; du 15 décembre au 15 janvier, diplopie verticale.

Etat actuel (mars 1884). — Nystagmus léger visible surtout lors de l'examen ophtalmoscopique : lorsqu'on fait fixer très obliquement un objet, le tremblement devient tout à coup très accusé — diminution de l'acuité visuelle — pas de myosis ni de lésions profondes. Pas de tremblement au repos. Attitude permanente des deux pieds dans la position varus-équin. Quand le malade met pied à terre pour marcher, il éprouve d'abord une grande gêne pour se mettre en mouvement, puis il avance péniblement, chancelant à la façon d'un homme ivre et écartant le plus possible les jambes. Bientôt il est pris de tremblement de la tête et du tronc. Lorsqu'on l'invite à toucher son nez avec l'une de ses mains, elle est prise à moitié course d'un tremblement à larges oscillations qui ne fait qu'augmenter à mesure que la main s'approche du but que d'ailleurs elle finit toujours par atteindre. Lorsque le malade essaie de boire, il y arrive avec peine et renverse fréquemment le liquide. Lorsqu'il n'est pas observé, en mangeant, le tremblement n'existe pas; il faut en conclure que l'émotion l'exagère beaucoup. Exagération du réflexe rotulien; rien du côté des sphincters. Sen-

(1) Friedreich, *Virchow's Arch.*, LXVIII, p. 230. Cité par Kahler et Pick.

sibilité conservée dans tous les modes et partout. Fréquemment céphalalgie et vertiges. Affaiblissement intellectuel. Lenteur de la parole. — Tout soupçon de simulation semble devoir être écarté.

Mais ce n'est pas encore tout, et comme nous le disions plus haut, il semble qu'il n'existe pas une seule maladie infectieuse qui ne puisse amener l'apparition de la sclérose en plaques. On la trouve dans la *Rougeole* (observation de Schepers, in *Berlin. klin. Woch*,, 1872, nº 43). On la trouve dans la convalescence de la *Scarlatine* (observation de Pollard, in *Lancet*, 1878, 133, résumée dans notre mémoire sur la sclérose en plaques des enfants). On la trouverait encore dans la *Coqueluche* (observation de Sparks, in *Med. Times and Gaz.*, 1877, citée dans le même mémoire). On l'observerait aussi dans la *Fièvre intermittente* (cas de Kahler et Pick, *loc. cit.*). Nous n'insistons pas sur cette observation, parce que, bien que nous la considérions nous-même comme un exemple de sclérose en plaques, quelques objections pourraient être cependant élevées à ce propos, notamment l'absence des réflexes rotuliens, qui est un phénomène rare et presque exceptionnel dans cette affection qui présente le plus souvent un caractère spasmodique très accentué.

Récemment, on a publié des exemples de sclérose disséminée à la suite de *Dysentérie*, témoin l'observation suivante de Lenhartz, à propos de laquelle nous appelons l'attention du lecteur sur la multiplicité des maladies infectieuses qui ont assailli ce petit malade et par conséquent, sur l'embarras où l'on se trouve pour attribuer le développement des troubles nerveux à l'une ou l'autre de celles-ci.

Obs. XIX (Lenhartz) (1). — Garçon de 8 ans, a la rougeole à Noël 1879 et à la suite de celle-ci une légère coqueluche. Le 17 août 1880, diarrhée sanguinolente, ténesme que l'auteur considère comme dus à une véritable dysentérie; le frère du malade présente d'ailleurs en même temps des accidents analogues. Dès le surlendemain, délire intense, perte de la parole, incontinence d'urine et des matières, etc..., peu à peu, la connaissance revint, mais pendant longtemps persistance d'une aphasie complète, réflexes rotuliens exagérés, faiblesse et ataxie des extrémités; à une certaine époque, il y eut même un peu de nystagmus et lorsque l'aphasie eut disparu, la voix resta scandée; pendant que s'effectuait cette réparation progressive, le malade fut pris consécutivement en un espace de 18 mois d'une angine gangréneuse, puis d'une diphtérie palato-pharyngienne avec héma-

(1) Lenhartz, Beitrag zur Kenntniss der acuten Coordinationsstörungen nach acuten Erkrankungen (Ruhr) (*Berl. klin. Woch.*, 1883, nºs 21-22).

turie et albuminurie et enfin d'une fièvre typhoïde. Sous l'influence de ces affections les symptômes nerveux en voie de décroissance reprirent une nouvelle intensité, surtout lors de la fièvre typhoïde.

Quant à la *Diphtérie*, elle peut, elle aussi, produire le processus anatomo-pathologique et symptomatique qui nous occupe, mais il faut reconnaître que cliniquement elle amène plutôt des paralysies plus ou moins localisées et limitées, et que si, au point de vue pathogénique, ces phénomènes sont probablement analogues à ceux que l'on constate dans la sclérose en plaques, il n'en est pas tout à fait de même au point de vue nosographique; aussi n'avons-nous, pour le moment du moins, aucune velléité d'annexer aux faits que nous rapportons ceux de paralysie diphtérique. Il semble cependant que la diphtérie puisse reproduire dans une certaine limite le tableau clinique de la sclérose en plaques, tout au moins d'après l'observation suivante :

Obs. XX (Stadthagen) (1). — A l'âge de 4 ans le malade, qui a aujourd'hui 11 ans, eut une angine diphtérique avec paralysie du voile du palais. La parole resta nasillarde, la démarche devint et resta maladroite; la jambe droite était traînante. Depuis deux ans, le bras droit était aussi devenu plus faible; depuis six mois, la parole a été atteinte. Manifestations de paralysie bulbaire (paralysie des rameaux naso-labiaux des deux nerfs faciaux, difficulté de la déglutition, parole monotone, nasillarde, trébuchante, paralysie de la langue, etc...). Hémiparésie droite, légère contracture, mouvements anormaux, choréiformes, lorsque le malade lève le bras; pas de troubles de la sensibilité, réactions normales des muscles de la face et des extrémités; depuis quelque temps, les mouvements des extrémités gauches commencèrent à être maladroits et surtout ceux du bras gauche à présenter des secousses d'un genre particulier.

L'auteur considère cette affection comme une sclérose en plaques; nous n'avons pu consulter l'observation *in extenso* et force nous a été de nous contenter de l'analyse du *Centralblatt f. med. Wissensch.*

Enfin, l'existence antérieure d'une attaque de *Choléra* se trouve signalée dans une observation de M. Joffroy; il est vrai que quelque temps après, la malade fut atteinte de fièvre typhoïde, mais cependant la faiblesse des jambes semble bien remonter à l'attaque de choléra. Nous signalons ce fait sans vouloir en tirer de consé-

(1) Stadthagen. — Herdförmige Sklerose nach Diphterie (*Arch. f. Kinderheilk.*, 1883, V. 1 et 2, analyse in *Cbl. f. med. Wiss.*, 1884, p. 90).

quences hâtives, vu le peu de renseignements que nous avons sur ce sujet.

Obs. XXI (Joffroy) (1). — Femme atteinte à l'âge de 28 ans d'une attaque de choléra à la suite de laquelle elle conserva dans les jambes une faiblesse qui ne disparut jamais. Quelques mois après, seconde grossesse qui se termine par une fausse couche. Enfin, peu de temps après, fièvre typhoïde. A partir de ce moment, la faiblesse des jambes fait des progrès d'une façon latente et continue, à tel point que bientôt la malade est obligée de se servir d'une canne. Autopsie confirmative de sclérose en plaques.

Il n'est pas jusqu'aux *Infections innominées* (Bouchard, Landouzy) qui ne puissent amener à leur suite la sclérose disséminée. Témoin le fait de Moxon (*Lancet*, 1873, I, 236), où cette affection se déclare après une *maladie fébrile avec diarrhée*. Témoin le fait de Schüle (*Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, VIII), où on observe auparavant une *jaunisse avec albuminurie*.

Peut-être aussi est-ce à l'une des *infections* si fréquentes chez les *femmes en couches* qu'il faut rattacher ces cas de sclérose en plaques observés à la suite d'un accouchement.

Quant à la *Syphilis*, nous n'avons pas encore parlé de son rôle pathogénique sur l'affection nerveuse qui nous occupe, et nous ne nous étendrons pas sur ce sujet. On trouve bien dans un certain nombre de cas la mention d'une syphilis antérieure, et nous avons l'intime conviction que dans ces cas la sclérose en plaques était sous la dépendance de cette affection, mais il ne nous a pas été donné de rencontrer des observations où cette influence fût assez nettement apparente pour entraîner quand même la conviction. Nous aimons donc mieux, jusqu'à nouvel orde, nous abstenir plutôt que d'apporter une démonstration insuffisante.

Nous venons de présenter les documents que nous avons pu rassembler, il s'agit maintenant de conclure. De l'ensemble de ces faits se dégage une notion : — *La subordination de la sclérose en plaques aux maladies infectieuses.*

Cette notion n'a d'ailleurs en soi rien d'inattendu, et l'on devrait même dire qu'elle pouvait être soupçonnée *a priori*; elle découle logiquement de ce que nous savons des Scléroses et de ce que nous connaissons sur les déterminations morbides des Maladies infectieuses.

Je n'ai pas à démontrer ici la nature vasculaire de la sclérose en

(1) Joffroy, *Soc. de biologie*, 1869, p. 146.

plaques, c'est là un fait généralement admis aujourd'hui et que les travaux les plus récents n'ont fait que confirmer (1). La seule chose qui présente matière à discussion, c'est le mécanisme par lequel cette artérite se produit.

D'autre part, l'influence des maladies infectieuses sur les inflammations des vaisseaux a, dans ces derniers temps, plus spécialement été mise en lumière (2), et bien des faits cliniques ou anatomo-pathologiques obscurs jusque là se sont trouvés subitement éclaircis; aussi le temps n'est pas éloigné où l'artérite, si longtemps méconnue, reprendra ses droits, non plus comme entité morbide, mais comme procédé lésionnel, car c'est un effet qui, trop souvent, devient cause à son tour.

Non seulement les maladies infectieuses sont une cause fréquente d'artérite, elles ont de plus une façon particulière de la déterminer, et un de leurs caractères propres est justement cette dissémination qui nous apparaît si nettement dans la sclérose en plaques.

On a pu d'ailleurs les prendre pour ainsi dire sur le fait, et je n'ai qu'à rappeler ici les travaux de Popoff (3), qui a décrit dans la fièvre typhoïde une accumulation considérable de cellules lymphatiques dans les espaces périvasculaires; celles-ci pourraient pénétrer dans les cellules nerveuses et donner lieu à différents phénomènes d'irritation inflammatoire.

Citons aussi les recherches intéressantes de Blaschko (4) qui, chez un lapin inoculé avec du pus d'arthrite puerpérale, a constaté dans l'écorce du cerveau et du cervelet une quantité considérable d'embolies capillaires constituées uniquement par des bactéries enfouies dans une matière molle demi-liquide, analogue à celle qui forme des nuages dans les liquides en putréfaction; il pense même que ce sont des fragments de ces bouchons formés dans les capillaires, qui, parvenant dans les veines où la circulation est moins rapide, s'y développent et déterminent des thromboses. Quant à la substance cérébrale voisine de ces embolies infectieuses, Blaschko n'a pu y découvrir de lésions qui pussent leur être rattachées. — Mais, d'autre part, on sait que Weigert et

(1) Hugo Ribbert in *Virchow's Arch.*, XC, 213. — Klein, *Medizinskoje obosrenie*, XVII, 9. Analysé dans les recueils allemands. — Greiff, *Arch. f. Psych.*, XIV, 2, 286. — Dejerine, *Rev. de Méd.*, mars 1884, etc.

(2) Parmi les plus récents travaux en France, voir ceux de MM. H. Martin, *Rev. de Méd.*, 1881. — Giraudeau, *Gaz. hebd*, 17 août 1883. — Barié, *Revue de Méd.*, 1884, janvier et février.

(3) Popoff, *Virchow's Arch.*, LXIII, 421 et *Cbl. f. med. Wiss.*, 1875, p. 596.

(4) Blaschko, *Virchow's Arch.*, LXXXIII, 3, 471.

Cohnheim ont décrit, dans les tissus environnants de semblables embolies bactériennes, une lésion spéciale des cellules, lésion qu'ils nomment « nécrose de coagulation » et dont un des caractères est la résistance qu'apportent désormais ces cellules ainsi altérées à l'action des réactifs colorants.

Le lapin de Blaschko étant mort au deuxième jour de l'inoculation, il n'est pas très étonnant qu'on n'ait pu trouver de lésions dans la substance corticale, elles n'avaient vraisemblablement pas encore eu le temps de se produire.

Dans le même ordre d'idées, on peut encore mentionner les travaux de Heschl (1); cet auteur rapporte les résultats de l'examen microscopique de l'écorce cérébrale chez une femme morte dans le coma au cours d'une infection due à un panaris; la description qu'il donne, ainsi que la figure jointe à son travail, sont tout à fait analogues à celles de Blaschko; mais il a de plus constaté que, dans la partie voisine de l'embolie bactéridienne, la substance cérébrale était transformée en une masse irrégulière, finement granuleuse, dans laquelle on voyait encore par ci par là quelques cellules nerveuses et quelques noyaux. Enfin nous devons signaler l'opinion exprimée par Hugo Ribbert (*Virchow's Archiv.* 1882 — xc — 258), opinion fondée sur des faits d'ordre purement anatomique : « On devrait en quelque sorte penser qu'une substance irritante (microbe?) entraînée par le courant sanguin, est restée attachée à la paroi vasculaire, et a déterminé là, d'une part, l'inflammation périvasculaire, d'autre part, le dépôt des globules blancs du sang... et comme dernier aboutissant les plaques de sclérose. »

Tout cela n'est-il pas absolument démonstratif? — N'est-ce pas là en détail et à son début le processus qui détermine les lésions de la sclérose en plaques?

Restent maintenant d'autres questions qu'il est peut-être moins aisé de résoudre, et pour l'intelligence desquelles il faut nous reporter à l'étude des observations rapportées plus haut. Quand survient cette détermination locale vasculaire de la maladie infectieuse? Comment se traduit-elle au début? Quelle est son évolution?

Il n'y a pas à proprement parler de règle fixe pour l'apparition de l'artérite disséminée, mais cependant en examinant à ce point de vue les différentes observations, on est frappé de ce fait qu'elle ne se montre souvent qu'à une période déjà avancée de la maladie

(1) Heschl, *Wiener med. Woch.*, 1880, p. 791.

principale, *fréquemment au début ou dans le cours de la convalescence*, quelquefois même lorsque la guérison semblait absolument complète. C'est ainsi que chez les malades atteints de fièvre typhoïde, Bailly a vu 9 fois sur 28 cas les accidents paralytiques débuter pendant la convalescence; 3 autres de ces malades ont été pris alors qu'ils marchaient déjà; l'un d'eux même était sorti de l'hôpital. C'est là un fait qui s'est montré d'une façon plus évidente encore chez le malade P..., dont nous avons rapporté l'observation; après un séjour de plusieurs mois à la Maison de Santé pour une fièvre typhoïde, à la fin de laquelle s'était manifestée une phlébite de la cuisse (détermination vasculaire sans doute analogue à celles qui déterminent la sclérose en plaques), le malade était sorti guéri de l'hôpital au mois d'avril 1879; il n'avait très certainement à cette époque, sauf un certain degré d'hyperesthésie, aucun des troubles nerveux qui sont apparus plus tard; aucun n'a été constaté lorsqu'il a quitté la Maison de Santé; l'autorité de MM. Lécorché et Talamon nous en est un sûr garant. Ce n'est que quelque temps plus tard qu'il s'aperçut d'un peu d'embarras de la parole, et celui-ci même ne devint assez prononcé pour le gêner réellement qu'en 1881, près de deux ans après sa fièvre typhoïde; puis, peu à peu, les autres symptômes de la sclérose en plaques se sont développés, et ce n'est qu'en octobre 1883, quatre ans après la fièvre typhoïde, que la marche s'est trouvée notablement gênée.

Il en est de même dans l'observation de M. Richard, où les troubles de la marche ne se développent que plus de trois mois après la guérison d'une pneumonie infectieuse; trois mois après l'apparition de ces premiers phénomènes, se montre une diplopie verticale; quant aux autres symptômes, il semble ne s'être développés qu'à une époque encore plus reculée.

Dans d'autres cas, enfin, on voit les phénomènes de la sclérose disséminée se manifester plus longtemps encore après la fièvre typhoïde, et cependant, nous croyons du moins l'avoir démontré, ils sont bien sous la dépendance de cette maladie infectieuse. C'est même probablement cette apparition éloignée qui a donné le change et empêché de reconnaître le lien existant entre la maladie principale et la lésion consécutive (1).

(1) Peut-être est-ce à un phénomène de ce genre que l'on a affaire dans les cas où plusieurs années après une affection antérieure de la moelle se montre une poussée de lésions revêtant un caractère progressif; ces cas sont loin d'être rares ainsi que l'ont démontré nos amis MM. Ballet et Dutil (*Rev. de Méd.*,); un certain nombre sont certainement survenus à la suite d'une maladie infectieuse, sur-

Comment faut-il comprendre ces faits? Pour nous, l'existence dans *la fièvre typhoïde* et probablement dans *plusieurs autres maladies infectieuses d'une période d'accidents secondaires ou tertiaires analogue à celle de la syphilis* nous semble pouvoir seule rendre compte des faits de cette nature. Et ce n'est pas là une simple question de mots, car si notre opinion est justifiée, si à l'antique dénomination de *complications tardives* de la fièvre typhoïde (complications observées et décrites par tous les cliniciens) (1), on substitue celle de *manifestations tardives*, les indications thérapeutiques se trouvent immédiatement modifiées; dans le premier cas, on avait à combattre une affection surajoutée; dans le second, c'est sur la maladie principale qu'il faudra diriger tout l'effort du traitement. Peut-être même l'analogie signalée plus haut se continuant jusqu'au bout, verrait-on dans les périodes tardives de la fièvre typhoïde et des maladies infectieuses un traitement spécifique approprié donner des résultats aussi favorables que dans les périodes tardives de la syphilis.

Quant au pronostic, il s'en faut d'ailleurs qu'il soit toujours d'une égale gravité; l'artérite, cause des plaques scléreuses, peut rétrocéder avant que celles-ci se soient produites, et tous ces symptômes si fâcheux en apparence, dûs bien plus à des troubles circulatoires passagers qu'à des lésions permanentes, ne tardent pas à disparaître. Il en est du moins souvent ainsi lorsque ces déterminations sur le système nerveux se produisent dans la période aiguë de la fièvre typhoïde; quand, au contraire, elles surviennent dans ce que nous proposons d'appeler sa période *secondaire* ou *tertiaire*, il ne semble plus qu'il en soit de même, la guerison paraît être plus rare, la marche des accidents est progressive; quelquefois cependant elle s'arrête d'elle-même, et il y a alors sinon guérison, du moins maintien du *statu quo*.

Si nous rassemblons maintenant tous ces faits si multiples et si nous cherchons à en faire la synthèse, à quelles conclusions sommes-

tout dans les cas de paralysie infantile et il y a tout lieu de se demander si c'est là un processus nouveau greffé sur le processus ancien, ou bien une simple reprise du processus primitif sous l'influence de la maladie générale primitive dont l'action n'est pas encore épuisée.

(1) Nothnagel, (*Die nervösen Nachkrankheiten des Abdominaltyphus* in *Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, 1872, t. IX, 489), s'occupe surtout des complications nerveuses survenant dans la convalescence et semble éliminer volontairement celles qui se montrent plus tard. Parmi les faits qu'il cite, peut-être l'observation de la page 496 B..., 25 ans, de la cavalerie de la garde, etc... et l'observation de la page 499 doivent-elles être considérées comme de véritables cas de sclérose en plaques.

nous conduits? La sclérose en plaques, lésion dépendant d'altérations artérielles d'origine infectieuse, ne peut être considérée comme une maladie du système nerveux, du moins dans le sens théorique du mot maladie, ce n'est autre chose, suivant la nomenclature actuelle, que la *localisation médullo-encéphalique de la détermination vasculaire de maladies générales diverses* qui semblent être constamment de nature *infectieuse* (1); cette définition, un peu longue, il est vrai, et médiocrement euphonique, nous semble résumer d'une façon complète les principaux points de la question; nous l'adoptons sans hésiter.

(1) Nous n'avons pas eu sous les yeux d'exemple de sclérose en plaques développée sous l'influence d'une intoxication, mais *a priori* il n'est pas impossible qu'un tel fait puisse se produire.

II

HÉMIPLÉGIE CÉRÉBRALE INFANTILE ET MALADIES INFECTIEUSES [1]

Dans un travail publié en 1884 dans le *Progrès Médical*, nous avions cherché à prouver par un assez grand nombre d'exemples que la Sclérose en Plaques s'observe fréquemment à la suite de maladies infectieuses et qu'il en est de même pour plusieurs autres affections du système nerveux. Nous allons essayer de montrer maintenant les relations de l'*hémiplégie infantile* avec les maladies infectieuses.

Déjà au commencement de cette année, dans un mémoire fait en collaboration avec E. Jendrassik (2) nous avions soutenu l'existence de ces relations; depuis lors nous avons pu de nouveau les constater à propos de deux autres cas observés dans le service de M. le professeur Charcot et c'est cela qui nous a déterminé à revenir sur ce sujet.

M. Cotard (3) dans sa thèse sur l'*atrophie cérébrale* est, croyons-nous, le premier qui ait signalé l'influence des fièvres exanthématiques sur la production de la sclérose cérébrale avec atrophie et hémiplégie infantile.

M, Ad. Strümpell (4) a récemment, et en prenant la question à un point de vue plus général, nettement insisté sur l'action des maladies infectieuses par rapport à la production de l'hémiplégie infantile. Quoique lors de la rédaction de notre mémoire avec E. Jendrassik les opinions de cet auteur ne nous fussent pas encore parvenues, nous devons reconnaître que la date de la publication

(1) Publié dans le *Progrès Médical*, 5 septembre 1885.

(2) E. Jendrassik et P. Marie, Contribution à l'étude de l'hémiatrophie cérébrale (*Arch. de Physiol.*, janvier 1885).

(3) Cotard, *Thèse* de Paris, 1868.

(4) Ad. Strumpell, Ueber die acute Encephalitis der Kinder (Naturforsch. Versamml. zu Magdeburg, 19 septembre) in *Deutsche med. Woch.*, nº 44, 1884.

de son travail sur ce sujet est antérieure à celle du nôtre et que c'est à lui, sans aucun doute, qu'à cet égard revient la priorité.

Dans son excellente thèse sur les *scléroses encéphaliques*, notre ami H. Richardière (1) a, lui aussi, soutenu cette opinion que la sclérose cérébrale est souvent consécutive à une maladie infectieuse, et a trouvé, dans les auteurs, de nouveaux exemples à l'appui; d'après ses recherches bibliographiques sur 11 observations où la maladie a débuté après 2 ans, on trouve que : deux fois elle a suivi la *rougeole*; deux fois la *fièvre typhoïde*; une fois la *coqueluche*; une fois la *scarlatine*; une fois la *fièvre rémittente;* une fois une *éruption vaccinale*, c'est-à-dire que sur 11 cas, la sclérose cérébrale a été 8 fois consécutive à une maladie nettement infectieuse.

A ce tableau, il convient d'ajouter quelques autres faits du même genre. D'abord les deux cas signalés par Strümpell dans sa communication au Congrès de Magdeburg dont l'un survint à la suite de la *rougeole,* l'autre à la suite de la *scarlatine.*

De plus, un cas de Moncorvo (2) nous semble rentrer absolument dans la même catégorie, il est vrai que l'auteur le considère comme appartenant à la sclérose en plaques, mais à notre avis, c'est bien plutôt d'une sclérose encéphalique vulgaire qu'il s'agit.

Fille de 4 ans, de race blanche, mère évidemment syphilitique, l'enfant aurait eu vers l'âge de deux mois des taches roses sur la face et le tronc, ainsi que des plaques ulcérées sur la langue et la muqueuse buccale.

Vers l'âge de 7 mois, elle contracta une *variole* (n'avait pas été vaccinée) assez grave pour mettre sa vie en danger, et dans la période de suppuration elle fut prise de convulsions chroniques générales fort violentes avec perte de l'intelligence et de la parole.

A la suite de ces accidents, elle demeura presque un mois dans un état d'abattement profond; pendant ce temps, la paralysie gagnait les membres du côté gauche. Cette paralysie pourtant n'est point restée permanente, mais au contraire elle est allée en diminuant au fur et à mesure que l'enfant recouvrait ses facultés. Enfin, vers l'âge de 2 ans, elle recommençait à balbutier et pouvait marcher toute seule. Toutefois, à la suite de cette amélioration, d'autres phénomènes commencèrent à se montrer. Au milieu d'une santé apparente l'enfant devenait subitement pâle, immobile, et ensuite les muscles de la face entraient en convulsions; quelques moments après ces symptômes disparaissaient tout à fait et l'enfant revenait à son état normal. Ces crises devinrent pourtant chaque fois plus fréquentes (10 à 12 par

(1) Richardière, *Etude sur les scléroses encéphaliques primitives de l'enfance.* Thèse de Paris, 1885.

(2) Moncorvo, *De la sclérose en plaques chez les enfants* (*Uniao medica*, janvier 1884, p. 16, Rio de Janeiro).

jour), plus longues et plus intenses, et bientôt après, les membres à leur tour entrèrent en convulsions. En même temps, la parole devenait de plus en plus embarrassée et l'intelligence s'émoussait progressivement, au point qu'aujourd'hui la petite Marie ne peut prononcer qu'un seul mot mâmâ, et cela même d'une façon inarticulée.

Ses facultés intellectuelles sont profondément altérées; l'enfant n'exécute aucun de ces mouvements volontaires et affectifs propres à son âge; elle ne connaît personne, pas même sa mère, bien qu'elle l'appelle quelquefois d'une façon presque inintelligible.

Pour se tenir debout l'enfant est obligée d'écarter fortement les jambes, ayant toujours le pied droit tourné en dehors en valgus. La marche est très embarrassée, titubante, l'enfant exécute alors avec tout le corps un mouvement de balancement comme cela arrive chez les ataxiques. Les mouvements des membres supérieurs manquent également de coordination, mais l'enfant qui agite fréquemment ses bras, ne fait que très rarement des mouvements de préhension. Les mouvements des membres supérieurs sont accompagnés d'un tremblement qui ressemble assez à celui qu'on observe dans la paralysie agitante chez les adultes.

Elle urine partout et ne dénote jamais par aucun geste le besoin d'aller à la selle.

Le crâne est déformé; les bosses pariétales sont très proéminentes, et l'occipital extrêmement bombé. L'acuité visuelle paraît peu affaiblie; les yeux sont très impressionnables à la lumière; l'enfant évite le jour. L'ouïe se trouve presque entièrement abolie.

La sensibilité tactile paraît émoussée; la sensibilité douloureuse et électrique est partout conservée. Pas d'anesthésie ni d'hyperesthésie. Les muscles réagissent sous l'excitation électrique. Pas d'atrophie musculaire.

Dans cette observation, les accidents nerveux initiaux se sont montrés pendant la période de suppuration de la *variole* et c'est bien probablement sous l'influence de celle-ci qu'ils ont pris naissance. Cependant il est bon de remarquer que l'enfant était en puissance de syphilis héréditaire et que cette dernière infection peut, elle aussi, jouer un rôle dans la production de l'hémiplégie cérébrale (1).

A ces faits, nous joindrons les deux observations suivantes recueillies dans le service de notre maître, M. le professeur Charcot. Dans l'une, c'est pendant la *coqueluche*, dans l'autre pendant les *oreillons* que l'hémiplégie s'est produite.

Obs. I. — Pauline Lem.., âgée de 10 ans. Sa mère est eczémateuse, ne présente pas de maladie nerveuse. Son père est mort à Bicêtre ataxique

(1) E. Jendrassik et P. Marie, *loc. cit.*, p. 94 en note.

après trois ans de séjour dans les hôpitaux, c'était un alcoolique, on ignore s'il avait eu la syphilis. Grand'mère maternelle morte d'émotion en voyant un de ses enfant brûlé. Peu de renseignements sur la famille paternelle.

Les quatre frères et sœurs venus au monde avant Pauline Lem..., sont morts (trois dans les 9 premiers jours, un à 14 mois); il ne semble pas qu'ils aient eu de boutons sur le corps; cependant chez l'un d'eux « le nez coulait ». Les deux autres enfants sont parfaitement bien portants.

Pendant la grossesse de cette petite, la mère n'a rien éprouvé d'extraordinaire. La petite malade elle-même, depuis sa naissance jusqu'à l'âge de 5 ans, aurait joui d'une parfaite santé.

A l'âge de 5 ans, vers le mois de novembre 1879, elle avait la *coqueluche*; un jour vers les deux heures de l'après-midi, elle se plaignit d'avoir mal à la tête; cependant elle alla jouer avec d'autres petites filles. Tout d'un coup, en voulant leur partager des bonbons qu'on lui avait donnés, il lui devint impossible de parler et de se servir de sa main droite; elle ne tomba pas, mais elle ne pouvait pas marcher. — Sa mère la prend dans ses bras et la couche; elle semblait comprendre encore et répondait un peu, par signes; pendant la nuit elle se plaignait et poussait des gémissements inarticulés; sa mère constate alors qu'elle était tout à fait paralysée de tout le côté droit, elle ne reconnaissait plus personne. Le lendemain, matin on s'aperçoit que la bouche était tirée du côté gauche; à ce moment, la jambe et le bras droits ont été pris pendant une heure et demie de mouvements convulsifs d'une très grande amplitude; vers trois heures de l'après-midi, deuxième crise analogue jusqu'à huit heures du soir; la nuit, elle dort à peu près; le lendemain, nouvelles crises analogues, mais de faible intensité; le surlendemain, à neuf heures du soir, crise très forte jusqu'à deux heures du matin; le jour suivant, elle reprend enfin connaissance. La paralysie de la main et du pied droits avait déjà diminué, mais il restait encore une faiblesse très marquée de ces membres qui peu à peu alla en s'amoindrissant.

Six semaines ou deux mois après ces accidents, on s'aperçut que de temps en temps elle avait de petites absences d'une très courte durée, pendant lesquelles elle lâchait tout ce qu'elle tenait; quelquefois aussi, elle éprouvait des vertiges précédés presque toujours d'une aura dans le bras droit.

En mai 1883, elle eut pour la première fois une grande attaque d'épilepsie; et à partir de ce moment, celles-ci survinrent environ 2 à 3 fois par mois.

Actuellement, la malade a le libre usage de ses membres du côté droit; ceux-ci ne présentent aucune déformation, cependant ils ne sont pas tout à fait aussi forts que ceux du côté opposé, au dynamomètre m. dr. = 17; m. g. = 22, assez souvent aussi elle butte en marchant; l'intelligence est assez développée.

Obs. II (1). — Le 9 juin 1885, on apporte à la consultation de M. le Professeur Charcot le nommé Bl... (Albert), âgé de 30 mois, atteint depuis trois semaines d'hémiplégie infantile.

(1) Cette observation a été rédigée par M. Lafosse externe du service.

Les renseignements héréditaires, du côté paternel, sont peu précis; on note seulement que le père, né dans un pays à Malaria (val d'Aoste), est sujet aux accès de fièvre paludéenne. Il aurait aussi, depuis très longtemps, une maladie de peau. Du côté de la mère, les antécédents névropathiques sont très nets; la mère a un oncle épileptique; un de ses cousins est aliéné; une autre parente s'est noyée dans un accès d'épilepsie; enfin la mère elle-même a présenté dans son enfance (de 7 à 11 ans) des manifestations convulsives présentant un caractère comitial.

Quant au petit malade, il avait joui jusqu'alors d'une bonne santé ; mais il a toujours été turbulent et assez méchant ; il était intelligent. La dentition n'a point déterminé d'accidents convulsifs, il n'a eu autre chose qu'une forte diarrhée. L'enfant parlait et marchait très bien. Il n'aurait jamais présenté de manifestations spécifiques.

Le mercredi 13 mai 1885, l'enfant eut de la fièvre et une somnolence assez marquée : il se produisit une tuméfaction notable de la région parotidienne droite. (La mère désigne très bien les limites de la région parotidienne). La peau était rouge, luisante, lisse; la tuméfaction et les phénomènes inflammatoires se seraient ensuite portés à la région parotidienne gauche. D'après la description donnée par la mère, il est hors de doute qu'il s'agissait là des *oreillons*.

Le samedi 16, à quatre heures et demie du soir, ont commencé les manifestations convulsives qui marquent le début de l'affection actuelle. L'enfant aurait eu tout d'abord les deux mains portées à la bouche, les yeux blancs, une véritable trépidation épileptoïde très bien indiquée par la mère; la face pâlie. Au bout de quelques minutes, le visage devint violacé; les yeux restaient fixes, levés en l'air; la bouche se convulsa, puis les membres. Des mouvements cloniques se manifestèrent, avec prédominance marquée du côté gauche; le membre supérieur remuait beaucoup plus que l'inférieur, la bouche était tirée à droite. Les mouvements convulsifs durèrent toute la nuit sans interruption, mais avec une force plus ou moins grande; vers huit heures du soir, il parut y avoir une légère rémission, le petit malade articula quelques sons : « Oh! la la! Oh! la la!... »; ce fut de minuit à deux heures du matin qu'eut lieu le maximum d'intensité. Vers quatre heures du matin, les convulsions s'arrêtèrent, l'enfant ferma les yeux. Il resta deux jours et demi immobile, les paupières constamment closes et comme dormant; il comprenait cependant, ouvrait la bouche lorsqu'on lui disait de l'ouvrir. Au bout de ce temps, quand il parut se réveiller et qu'il ouvrit les yeux, ceux-ci étaient complètement hagards.

Ce fut cinq ou six jours après le début des accidents qu'on remarqua que le côté gauche était paralysé. La bouche, à ce qu'assure la mère, était droite, et ce n'est que lorsque l'enfant a ri que l'on s'est aperçu de sa déviation.

Etat actuel (9 juin 1885). — La langue ne paraît pas déviée. Le côté gauche de la bouche est paralysé, ce qui ne se voit que lorsque le petit malade rit ou parle. Par moment cependant, ce côté gauche de la bouche est soulevé par une sorte de spasme qui dure quelques minutes.

L'enfant parle très bien; il paraît avoir conservé toute son intelligence; peut-être est-il un peu plus irritable et plus méchant. Il bave parfois.

Le bras gauche est pendant en extension et en pronation forcée, les doigts pliés, le pouce en dedans. Il n'y a pas de contracture véritable, on peut imprimer au membre à peu près tous les mouvements. Les réflexes tendineux (olécrâniens) sont un peu forts à gauche. — La jambe gauche est dans l'extension, le pied en flexion plantaire assez accentuée. Il n'y a pas de rigidité. Les réflexes tendineux existent nettement des deux côtés et ne semblent pas plus forts à gauche. On peut obtenir trois ou quatre légères secousses de « phénomène du pied ». Quand on fait marcher l'enfant, la jambe gauche reste à peu près immobile, écartée du corps. Le malade ne peut marcher seul. Dans les premiers temps de la maladie, assure la mère, il tombait fréquement de ce côté, Il ne paraît pas y avoir de troubles de la sensibilité.

Voici donc cinq nouveaux cas d'hémiplégie infantile consécutifs à une maladie infectieuse, qui doivent être ajoutés aux huit autres rassemblés par H. Richardière. Pour n'être pas des plus élevés, ce total nous semble cependant suffire amplement à montrer qu'il s'agit là, non pas d'une simple coïncidence, mais d'une véritable relation de cause à effet.

Il s'en faut d'ailleurs que, dans tous les cas, cet élément étiologique soit aisé à rechercher; le plus souvent, on ne voit l'enfant que plusieurs semaines ou plusieurs mois après les premiers accidents, les parents effrayés par leur violence n'ont conservé le souvenir que de ceux-ci, ils n'ont pas remarqué autre chose; assez fréquemment cependant, en fixant leurs souvenirs, on arrive à savoir qu'un peu auparavant l'enfant était souffrant, qu'il avait perdu l'appétit, qu'il avait même de la fièvre. Comme nous le disions à propos de la sclérose en plaques, il est vraisemblable qu'un bon nombre de ces états fébriles correspondent à des *infections innominées*, et devraient ainsi entrer en ligne de compte dans notre relevé.

C'est spécialement lorsqu'on considère ces symptômes généraux et la coïncidence avec les maladies infectieuses que l'on est frappé par les analogies profondes qui existent entre l'hémiplégie cérébrale infantile et la *paralysie spinale infantile*; dans l'une et l'autre en effet, il y a souvent des prodromes constitués par un malaise et un état fébrile plus ou moins marqués, le début des phénomènes nerveux est brusque, les troubles de la motilité sont d'abord plus généralisés qu'ils ne doivent l'être dans la suite, et, quoique la différence du siège des lésions évidemment amène dans l'une et

l'autre de ces affections, des symptômes différents, il n'en est pas moins certain que, dans leur mode de production, celles-ci se comportent d'une façon tout à fait analogue et à ce point de vue, on ne peut s'empêcher de les comparer l'une à l'autre. Ce rapprochement (1) d'ailleurs, Strümpell n'a pas manqué de le faire, et pour l'accentuer encore, il a proposé d'appeler cette affection cérébrale *polio-encéphalite* de même qu'on donne le nom de *poliomyélite* à l'affection spinale.

Dans cet ordre d'idées, il nous faut signaler une observation des plus intéressantes, c'est celle de P.-J. Möbius (2).

Une petite fille de un an et demi fut, le 29 juin 1882, prise de fièvre (38°4), perte d'appétit, agitation, rotation des yeux; son frère, âgé de trois ans, fut pris de la même manière le 30 juin 1882, fièvre (39°5), perte de l'appétit, somnolence. — Le 4 juillet, la mère baigna les deux enfants dans un endroit frais avec de l'eau à 22° R. Immédiatement après, elle remarqua que la fille avait le bras gauche pendant sans mouvement. Bientôt on s'aperçut que le garçon ne se servait pas de son bras droit. Möbius constata le 7 juillet chez la fille une paralysie flasque du bras gauche avec conservation de la mobilité des doigts et une parésie de la jambe gauche; chez le garçon, faible parésie du bras droit avec tension manifeste des muscles et exagération des réflexes tendineux du côté droit. L'état de la fille s'améliora dans la suite, mais il a persisté une paralysie atrophique du deltoïde et des fléchisseurs du bras. Chez le garçon, il s'est développé une hémiparésie spasmodique avec mouvements choréiformes de la main, sans aphasie.

(1) Dans notre travail avec E. Jendrassik nous avons aussi soutenu cette manière de voir, mais les autopsies que nous avions pratiquées alors et une autre depuis, nous font considérer au point de vue anatomique les choses tout autrement que Strümpell; notamment nous pouvons affirmer que dans un assez grand nombre de cas (d'après notre expérience personnelle, 4 sur 5) il n'y a pas, contrairement à ce que dit cet auteur, de trace de porencéphalie; de plus, l'hémiplégie infantile n'est pas due à une lésion pure et primitive de la substance grise, car le plus souvent la substance blanche est, elle aussi, intéressée soit en même temps, soit primitivement. Dans un grand nombre de cas, l'affection étant, d'après nous, d'origine vasculaire les lésions peuvent se manifester sur les différents territoires dépendant des vaisseaux du cerveau, et ne se trouvent par conséquent pas limitées à la partie grise de l'écorce, cela ne constitue d'ailleurs pas une différence avec la paralysie spinale infantile, car celle-ci n'est pas non plus toujours, croyons-nous, une poliomyélite pure; dans quelques autopsies, on a vu la lésion intéresser en même temps la substance blanche de la moelle (Voir à ce sujet, Mœli, *Arch. f. Psych.*, X).

Quant à l'influence de l'hérédité, nous croyons qu'il faut lui faire une certaine part dans l'étiologie de l'hémiplégie infantile; en effet, les antécédents nerveux sont très nets dans plusieurs des observations de M. Bourneville et aussi dans les deux nôtres, mais nous pensons que dans la plupart des cas l'hérédité n'intervient que comme cause prédisposante, l'infection jouant au contraire le rôle de cause efficiente.

(2) P.-J. Möbius, *Schmidt's Jahrb*, 1884, CCIV, 135.

On voit que cette observation apporte une démonstration clinique très complète de l'analogie qui existe entre l'*hémiplégie cérébrale infantile* et la *paralysie spinale infantile*. Le frère et la sœur sont pris en même temps de phénomènes généraux accompagnés de fièvre; chez la fille, il se produit une paralysie spinale infantile, chez le garçon une hémiplégie cérébrale infantile. Après cela, nous pensons qu'il est inutile de rien ajouter (1); il suffit de laisser parler les faits et on n'en saurait guère trouver de plus probants.

(1) Peut-être cependant ne serait-il pas superflu, et pour cause, de bien spécifier que tout en admettant la nature infectieuse de nombreux cas d'hémiplégie infantile nous ne prétendons nullement que celle-ci soit produite par un bacille spécial, puisqu'au contraire nous nous sommes attaché à montrer qu'elle peut prendre naissance dans les maladies infectieuses les plus diverses.

III

NOTE SUR L'ÉTIOLOGIE DE L'ÉPILEPSIE [1]

La plupart des auteurs (2) qui se sont occupés de la question de l'étiologie de l'Épilepsie accordent à l'*hérédité neuropathique* un rôle de premier ordre; c'est là une opinion qu'il me semble difficile de partager.

Certes, les faits abondent pour témoigner de la fréquence de l'épilepsie chez plusieurs personnes dans une même famille, ou encore de la coïncidence du mal comitial avec les maladies du système nerveux les plus variées. — Il y a, je ne l'ignore pas, des centaines d'observations ayant trait à des familles dans lesquelles s'enchevêtrent l'épilepsie, les troubles psychiques divers, l'ataxie, l'hémiplégie, l'alcoolisme, etc., etc... Je n'ai garde d'oublier non plus les expériences bien connues de M. Brown-Séquard sur l'épilepsie des cochons d'Inde. Et cependant plus j'ai vu d'épileptiques, et ils sont loin d'être rares, à la consultation de mon maître, M. le professeur Charcot, moins je me suis trouvé satisfait par cette notion de l'hérédité.

Je ne saurais entrer ici, et pour cause, dans la question de la nature de l'épilepsie, non plus que dans l'étude de ses formes diverses; qu'il me suffise de dire que, dans cette note, j'ai surtout en vue l'*épilepsie vraie, idiopathique* des auteurs.

(1) Publié dans le *Progrès Médical*, 29 octobre 1887.

(2) Un petit nombre d'auteurs, cependant, tels que Tissot, Leuret, Delasiauve, Morel, etc., ne considèrent pas l'influence héréditaire dans l'épilepsie comme démontrée, ou lui attachent une importance assez médiocre. Dans sa récente thèse d'agrégation, M. Déjerine conclut, non sans quelques réserves, en faveur de l'hérédité directe et surtout de l'hérédité névropathique.

ON LA CONSIDÈRE ORDINAIREMENT COMME UNE MALADIE; JE CROIS QUE CE N'EST QU'UN *symptôme*, *un simple symptôme* SANS EXISTENCE AUTONOME, TOUT COMME L'ÉPILEPSIE PARTIELLE, TOUT COMME LES ÉPILEPSIES DITES SYMPTOMATIQUES.

Quant à la cause première ayant déterminé le processus dont l'épilepsie ne constituerait qu'une manifestation, elle serait, suivant moi, toujours *extérieure* au malade et *postérieure à sa conception*; j'admets que l'enfant puisse *naître épileptique* si la cause morbide l'a frappé pendant la vie intra-utérine, mais ce que je ne saurais admettre, c'est que l'enfant puisse *être conçu épileptique*.

Je ne me dissimule pas, d'ailleurs, que les arguments que je suis à même de donner à l'appui de ma manière de voir ne sont ni bien nombreux, ni, dès l'abord, bien convaincants; en réalité, je n'en ai qu'un seul :

Chez presque tous les malades atteints d'épilepsie idiopathique, soit pendant la seconde enfance, soit pendant l'adolescence, j'ai pu retrouver l'existence d'une attaque de convulsions ayant précédé d'un temps plus ou moins long les attaques d'épilepsie et sans que dans cet intervalle aucune autre manifestation convulsive ait pu faire présager l'apparition de ces dernières.

C'est-à-dire que, pour l'épilepsie idiopathique, nous nous trouverions à cet égard exactement dans les mêmes conditions que pour l'épilepsie dite symptomatique (comme par exemple celle qui accompagne l'hémiplégie infantile). On sait, en effet, grâce aux remarquables travaux de M. Bourneville et de ses élèves sur ce sujet que, dans l'hémiplégie infantile, les faits se passent assez ordinairement de la façon suivante : Quelques mois après sa naissance, un enfant, jusqu'alors bien portant, est pris de convulsions avec fièvre plus ou moins vive, ces convulsions durent de 12 à 24 heures en moyenne; quand elles ont disparu, la mère ou la nourrice ne tarde pas à s'apercevoir, en levant l'enfant, que les membres d'une des moitiés du corps sont paralysés. Puis les choses restent ainsi pendant 1, 2, 3 ans et plus, l'hémiplégie s'est plus ou moins réparée, l'intelligence est plus ou moins développée, souvent même les parents ont pour ainsi dire complètement perdu jusqu'au souvenir de ces convulsions, lorsque, tout d'un coup, survient une attaque d'épilepsie suivie, à bref délai, d'un grand nombre d'autres du même genre.

Ces faits sont bien connus, et il n'est actuellement personne qui hésite un instant à faire remonter la responsabilité de l'attaque

d'épilepsie aux convulsions survenues dans le bas âge. Mais on s'en tient là, on ne cherche pas à généraliser, et c'est cependant, je crois, ce qu'il faut faire ici.

A mon avis, *l'épilepsie dite idiopathique, ne se comporte pas autrement, au point de vue étiologique tout au moins, que l'épilepsie dite symptomatique* dont il vient d'être question plus haut; l'une et l'autre se produisent dans des conditions analogues, elles reconnaissent à leur origine et les mêmes causes et le même processus.

Dans l'épilepsie dite idiopathique, de même que dans l'épilepsie symptomatique, c'est donc aux convulsions initiales survenues pendant la première enfance, qu'il faut faire remonter la filiation des attaques d'épilepsie qui se produisent dans la deuxième enfance ou dans l'adolescence.

Mais la théorie que je propose ici est, je ne l'ignore pas, passible d'une objection grave : à savoir que, dans l'épilepsie survenue à la suite de l'hémiplégie infantile, on constate des lésions cérébrales plus ou moins marquées, mais toujours évidentes, tandis que dans l'épilepsie idiopathique on ne trouve pas de lésions (1). C'est là, j'en conviens, un fait indiscutable, mais ce fait a-t-il toute l'importance qu'on serait tenté de lui prêter tout d'abord? En un mot, les lésions que l'on observe dans l'hémiplégie infantile ou les états analogues sont-elles bien directement et immédiatement responsables de l'épilepsie consécutive? Je répondrai par la négative et cela pour deux raisons : la première, c'est que souvent l'épilepsie ne se montre que plusieurs années après la production de ces lésions cérébrales; la deuxième, c'est qu'on peut retrouver ces mêmes lésions chez des sujets atteints d'hémiplégie infantile bien caractérisée, sans que ceux-ci aient jamais présenté d'attaques d'épilepsie. Il me semble donc vraisemblable que l'intervention de quelque autre facteur est ici nécessaire. Peut-être en trouverait-on la trace dans la production des nombreux corps granuleux que E. Jendrassik et moi-même (2) avons signalés dans le cerveau d'individus chez lesquels les lésions initiales remontaient à cinq ou six ans.

Quoi qu'il en soit, l'absence de lésions grossières, macroscopiquement bien caractérisées, dans l'*Epilepsie dite idiopathique*,

(1) Ou tout au moins ces lésions ne sont pas aussi évidentes.

(2) E. Jendrassik et P. Marie, *Contribution à l'étude de l'atrophie cérébrale*, etc. *Archives de Physiologie*, 1885, et article *Hémiplégie spasmodique infantile* du *Dictionnaire Encyclopédique des sciences médicales*.

ne me semble pas devoir faire repousser d'emblée l'analogie avec l'*Epilepsie symptomatique* dont il vient d'être question.

J'ai dit plus haut que la cause première ayant déterminé le processus dont l'Epilepsie ne serait qu'une manifestation est toujours *extérieure au malade et postérieure à sa conception* (sauf cependant s'il s'agit d'hérédo-syphilis). Cette cause dans la grande majorité des cas n'est autre pour l'épilepsie dite idiopathique comme pour l'épilepsie symptomatique, qu'une Maladie Générale (surtout fièvres éruptives, infections innominées), ainsi que j'ai eu l'occasion de le dire à plusieurs reprises déjà à propos de l'hémiplégie infantile.

Jusqu'à présent, il n'a été question que de l'*épilepsie juvénile*, de cette *épilepsie vraie* de certains auteurs, débutant soit dans l'enfance, soit dans l'adolescence. En est-il de même pour l'*épilepsie tardive* ?

Je répondrai « oui » sans hésiter ; ici, l'influence des causes extérieures est encore bien plus manifeste, celle de l'hérédité de moins en moins notable. Quand on se trouve en présence d'un cas d'*épilepsie tardive*, il y a deux causes auxquelles on doit toujours penser : la *syphilis* et la *puerpéralité*. Inutile d'insister sur la syphilis, cela êst maintenant du domaine vulgaire. Il n'en est peut-être pas de même pour la *puerpéralité*.

Ce n'est pas une rareté en effet que des femmes enceintes ou en couches soient prises (et pour la première fois) d'une attaque épileptiforme. Plusieurs cas peuvent alors se présenter :

A. Cette attaque épileptiforme n'est qu'une attaque d'*hystérie*, la malade a profité de sa grossesse pour entrer dans l'hystérie convulsive, les attaques ultérieures seront purement et simplement hystériques comme la première. De cette forme, nous n'avons à nous occuper que pour prévenir le médecin contre une erreur fort possible.

B. La malade a eu avant ou pendant l'accouchement une attaque convulsive épileptiforme présentant plus ou moins complètement les caractères de l'*éclampsie puerpérale*. Puis, au bout d'un temps variable, quelquefois plusieurs mois, une nouvelle attaque épileptiforme survient suivie bientôt de plusieurs autres, l'épilepsie est constituée (1).

(1) L'épilepsie puerpérale prend et conserve, dans un certain nombre de cas, l'aspect d'une épilepsie partielle ; c'est là un fait que m'a enseigné M. le Pr Charcot et que j'ai pu constater plusieurs fois depuis.

M. Ch. Féré a publié (*Archives de Neurologie*, 1884, t. VIII, p. 37 et suiv.), des cas de ce genre, mais il assigne un rôle tout à fait prédominant dans leur genèse, à l'influence héréditaire.

C. La malade n'a pas présenté, pendant la grossesse ou l'accouchement, de phénomènes nerveux aussi bien caractérisés; ce n'est qu'un peu plus tard que surviennent les attaques d'épilepsie. Il n'y a là, en somme, qu'une variante du cas précédent, c'est toujours au cours de la puerpéralité qu'a eu lieu le début du processus pathologique qui a déterminé les attaques d'épilepsie.

Ce processus, quel est-il au juste? Il serait difficile actuellement, je crois, de le décrire d'une façon précise, mais ce qui me semble certain, c'est qu'il est intimement lié à un de ces *états infectieux* encore mal connus, quoique si fréquents au cours de la période puerpérale.

On voit donc, en somme, que, aussi bien dans l'enfance qu'à l'âge adulte, c'est à l'influence d'une cause extérieure au malade (maladie générale, infection) que l'on doit, dans la grande majorité des cas, la production de l'épilepsie. Est-ce à dire qu'il en soit de même dans la totalité des cas? Il y aurait actuellement quelque témérité à l'affirmer, peut-être convient-il notamment, à côté des causes locales (traumatisme, tumeurs, etc...), de faire quelques réserves au sujet des intoxications (1).

Mais dans tout cela que devient la notion d'hérédité? Faut-il la considérer comme tout à fait nulle et non avenue? Ce serait évidemment excessif. Il est vraisemblable que l'influence hérédo-neuropathique joue un certain rôle comme cause prédisposante, et c'est ainsi qu'on peut assez aisément expliquer que, dans telle ou telle famille, à une résistance moindre des centres nerveux aux agents pathogènes extérieurs, corresponde un nombre plus ou moins grand d'épileptiques. Mais encore une fois, ce n'est là qu'une cause prédisposante. Si l'hérédité à elle seule suffit à faire un hystérique, à faire un de ces dégénérés si bien étudiés par Magnan et ses élèves, jamais sans l'aide d'une cause extérieure elle ne fera un épileptique, c'est tout au plus si elle le *désignera*.

En résumé, et pour éviter tout malentendu, j'admets de la façon la plus convaincue, la plus large, l'existence de ce groupe si

(1) On peut très bien admettre que l'alcoolisme, l'urémie, donnent naissance à des convulsions épileptiques, mais quant à produire, de toutes pièces, l'aspect clinique de l'épilepsie vraie des auteurs, cela semble beaucoup moins vraisemblable.

nombreux et si intéressant des héréditaires et des dégénérés.

Mais ce que je soutiens ici, c'est que, si quelque maladie générale n'est pas venue porter ses coups soit primitivement, soit secondairement sur les centres nerveux ou leur annexes, ces héréditaires, ces dégénérés, ces cérébraux ne deviendront pas plus épileptiques qu'ils ne seront atteints de paralysie générale s'ils n'ont pas eu la syphilis (1).

(1) Cette phrase écrite en 1887 fut, à cette époque, très vivement reprochée à l'auteur.

IV

INFECTIONS ET ÉPILEPSIE [1]

Ce n'est pas sans une certaine appréhension que j'aborde aujourd'hui, devant vous, un des sujets qui me tiennent le plus au cœur, celui des relations entre l'Epilepsie et les Maladies Infectieuses.

Voilà cinq ans bientôt que, dans le *Progrès Médical* (2), je m'efforçais de montrer la fréquence avec laquelle les infections se retrouvent au seuil de l'épilepsie, j'entends de l'épilepsie vulgaire, de celle que les auteurs désignent si improprement sous le nom d'épilepsie idiopathique.

Je vous tromperais, si je vous disais que cette tentative eut un grand succès; loin de là, elle fit peu d'adeptes. Il ne m'en est que plus agréable de vous citer les noms de M. le professeur Lemoine (3) et du regretté Veysset (4) qui tous deux n'hésitèrent pas à m'apporter dès la première heure le sympathique appui de leurs travaux pleinement confirmatifs.

Pour moi, dans les cinq ans qui se sont écoulés depuis lors, mes convictions n'ont pas varié, et si ce n'était un pléonasme, je dirais que ma certitude s'est accrue. Mais ce qui, j'ose l'espérer, s'est modifié pendant ce temps, c'est la manière dont le monde médical considère les questions de pathologie générale. Je crois qu'aujourd'hui les temps sont meilleurs, et je veux faire auprès de vous un nouvel effort en faveur de l'opinion que j'ai exprimée et pour laquelle je viens vous demander un accueil plus favorable, tout au moins un examen attentif.

Permettez-moi de revenir d'abord sur l'exposé des faits, et de vous indiquer les raisons sur lesquelles je m'appuyais pour soutenir

(1) Publié dans la *Semaine Médicale*, 1892.

(2) Pierre Marie, Note sur l'étiologie de l'épilepsie (*Progrès Médical*, 29 octobre 1887).

(3) Lemoine, Note sur la pathogénie de l'épilepsie (*Progrès Médical*, 1888, n° 16).

(4) Veysset, De l'influence des maladies infectieuses sur le développement de l'épilepsie (*Thèse de Paris*, 1889).

que, dans la grande majorité des cas, l'épilepsie est la conséquence directe de l'action sur l'organisme d'une maladie infectieuse. A cet exposé j'ajouterai celui des arguments qui m'engagent à vous proposer d'appliquer à cette affection une thérapeutique nouvelle.

Tout d'abord, qu'est-ce que l'Epilepsie? A proprement parler, ce n'est pas là une maladie dans le sens vrai du mot, mais bien un *syndrome*, un simple syndrome pouvant se montrer dans les condition les plus dissemblables, à l'occasion des maladies les plus diverses. Et cependant, dans la plupart des livres que vous avez entre les mains, il est presque à chaque page question d'épilepsie idiopathique.

Il y a donc lieu de distinguer soigneusement les faits les uns des autres, et surtout de ne pas se laisser égarer par les renseignements si souvent erronés que fournissent les malades. A cet égard, les statistiques dressées par les différents auteurs sur les causes de l'épilepsie sont vraiment bien instructives. Nous voyons par exemple, Valleix, dire en 1866, après Moreau (de Tours) que sur 444 cas d'épilepsie, 314 étaient attribuables à la *frayeur*, le reste à l'hérédité; d'un autre côté, les chiffres suivants (1) sont donnés par divers auteurs comme indiquant la fréquence des cas dûs à l'*hérédité directe* ou *névropathique* : Berger, 32 à 39 p. 100; Reynolds, 43 p. 100; Gowers, 35 p. 100. Voilà des assertions bien contradictoires, et faites pour ébranler toute confiance dans la précision des renseignements transmis par les auteurs sur l'étiologie de l'épilepsie.

D'ailleurs, en présence de la rareté des cas dans lesquels on voit des ascendants épileptiques procréer des enfants épileptiques eux-mêmes, les partisans les plus déclarés de l'influence de l'hérédité dans la genèse de l'épilepsie se sont trouvés forcés d'ajouter à l'hérédité directe, l'hérédité névropathique et aussi l'*alcoolisme* des parents. Etendre de la sorte l'influence de l'hérédité, c'est aussi la diluer.

Pour ma part, ma conviction est depuis longtemps établie, l'hérédité ne saurait suffire à expliquer l'étiologie de l'épilepsie. Il faut faire intervenir un facteur dont l'action moins fatale en apparence est cependant plus apte à produire des lésions anatomiques des centres nerveux.

Au début de notre étude, il est de toute nécessité que, comme je vous le disais à l'instant, vous vous persuadiez bien de cette

(1) Ces chiffres sont empruntés à la thèse d'agrégation de M. Dejerine.

notion capitale que l'Epilepsie n'est pas une maladie, mais seulement un *syndrome*. Certes, je ne prétends pas par là qu'Epilepsie et Convulsions Epileptiformes doivent être considérées comme de simples synonymes; j'admets fort bien que le syndrome que nous désignons du nom d'Epilepsie présente dans l'aspect des convulsions, dans la persistance des accès, dans l'évolution ultérieure des phénomènes, certains caractères spéciaux permettant au point de vue clinique sa constitution en une véritable entité morbide; mais ce que je soutiens, ce que j'ai soutenu dès l'abord, c'est que ce syndrome n'a pas d'existence autonome, c'est qu'en un mot, c'est là une affection *toujours secondaire*. Et pour commencer, permettez-moi de vous rappeler que dans ces dernières années de sérieuses tentatives ont été faites pour arracher à l'Epilepsie son caractère de *névrose sine materia*. Vous connaissez les belles recherches de M. Chaslin (1) sur ce sujet; vous savez que cet histologiste distingué a pu constater chez plusieurs épileptiques dont il a examiné le cerveau, des lésions tout à fait manifestes et d'un caractère spécial. J'emprunte à cet auteur quelques passages de sa description : « Sur les trois premiers cerveaux il y avait des lésions visibles à l'œil nu. Les méninges n'étaient pas adhérentes ni notablement altérées; les circonvolutions qui, par places, paraissaient complètement normales, par places étaient réduites de dimension, dures au toucher comme du cartilage, quelques-unes chagrinées, d'autres lisses. Elles se laissaient entamer avec une certaine résistance par le scalpel dans les endroits les plus durs... Les cornes d'Ammon et le bulbe étaient aussi atteints à un degré plus ou moins marqné ». A l'examen microscopique, M. Chaslin a constaté qu'il s'agissait là d'une *sclérose névroglique* ou *gliose* qu'il considère comme l'indice d'un processus héréditaire. Cette dernière conclusion ne me semble nullement nécessaire; aussi ce que je veux retenir ici de cet important mémoire, c'est qu'il est moins rare qu'on ne le croit de trouver des lésions dans le cerveau des épileptiques, et que ces lésions sont assez nettes et assez singulières pour faire l'objet d'une description spéciale.

Plus vous éloignerez de vous l'ancienne opinion d'après laquelle l'Epilepsie est une Névrose, plus vous serez disposés à admettre qu'elle n'est qu'un Syndrome, moins j'aurai de peine à vous faire partager ma manière de voir au sujet de sa véritable nature.

(1) Chaslin, Contribution à l'étude de la sclérose cérébrale (*Arch. de méd. expérim. et d'anat. pathol.*, 1891, t. III, p. 306).

J'ai, d'ailleurs, la prétention de baser cette manière de voir non pas sur une simple induction, mais sur une série de faits bien établis que je vais vous exposer.

Il est, en effet, une variété d'épileptiques chez lesquels on ne saurait nier l'existence de lésions grossières des centres nerveux : ce sont les épileptiques atteints d'*hémiplégie cérébrale infantile*. Vous savez que chez ces malades on peut rencontrer les lésions les plus disparates des hémisphères cérébraux : porencéphalie, lacunes, sclérose lobaire, etc... Or, ces lésions, j'ai dans un travail antérieur (1) cherché et, j'espère, réussi à démontrer que, dans la grande majorité des cas, elles sont des conséquences plus ou moins directes de maladies infectieuses diverses.

Voici, en général, comment les choses se passent : quelques mois après sa naissance, un enfant, jusqu'alors bien portant, est pris de convulsions avec fièvre plus ou moins vive; ces convulsions durent de douze à vingt-quatre heures en moyenne; quand elles ont disparu, la mère ou la nourrice ne tarde pas à s'apercevoir, en levant l'enfant, que les membres d'une des moitiés du corps sont paralysés. Puis les choses restent ainsi pendant un, deux, trois ans et plus, l'hémiplégie s'est plus ou moins réparée, l'intelligence est plus ou moins développée, souvent même les parents ont, pour ainsi dire, complètement perdu jusqu'au souvenir de ces convulsions, lorsque tout d'un coup, sans cause extérieure appréciable, survient une attaque d'épilepsie suivie à bref délai d'une série d'attaques du même genre se répétant indéfiniment. Parfois l'apparition de l'épilepsie se fait attendre bien plus longtemps encore et je vous citerai à ce propos le cas suivant observé par M. A. Mercklin (2) : Il s'agit d'un homme de trente-cinq ans qui avait été atteint dans son enfance d'hémiplégie du côté gauche sans autre accident, de telle sorte qu'il se maria et eut un enfant bien portant; il passait, dans la chancellerie municipale où il avait une place, pour un très bon employé, bref il semblait bien que, à part son infirmité du côté gauche, il n'existât aucune autre altération dans son système nerveux. Cependant, à l'âge de trente-quatre ans, on vit tout à coup, sans cause appréciable (ni syphilis, ni alcoolisme), survenir des crises convulsives d'épilepsie très violentes; ces crises revinrent à plusieurs reprises et finalement le

(1) P. Marie, Hémiplégie cérébrale infantile et maladies infectieuses (*Progrès Médical*, 1885, n° 36).

(2) A. Mercklin, Cerebrale Kinderlähmung und Psychosen (*St. Petersb. med. Wochensch.*, 1887, n° 13, p. 101).

malade mourut avec des troubles mentaux très prononcés.

Mais c'est là une exception; ordinairement, l'épilepsie se montre dans l'hémiplégie infantile en un laps de temps qui n'excède guère sept ou huit ans, et qui même, en général, est beaucoup plus court.

Quelle est l'explication d'un pareil retard dans l'apparition des accidents convulsifs chez des individus dont le cerveau est aussi profondément atteint? Cette explication, je crois l'avoir trouvée dans un fait signalé par M. E. Jendrassik et par moi-même dans notre travail sur l'*hémi-atrophie cérébrale par sclérose lobaire* (1885); ce fait consiste en ce que, dans le cerveau d'individus atteints d'hémiplégie cérébrale infantile cinq ou six ans avant leur mort, nous avons rencontré et en grande abondance, des corps granuleux. C'est là la preuve que dans ces cerveaux, à côté de la lésion initiale depuis longtemps passée à l'état de cicatrice pure et simple, il existait un processus toujours actif pouvant déterminer, indépendamment de l'hémiplégie ancienne, des accidents nouveaux tels que *épilepsie, troubles mentaux*, etc.

En résumé, dans le cas que je viens de choisir de mal comitial chez un individu atteint d'hémiplégie cérébrale infantile, cas type d'épilepsie s'accompagnant de lésions cérébrales manifestes, voici ce que nous voyons : un enfant est par suite d'une maladie infectieuse, atteint d'une lésion grossière du cerveau, puis secondairement quelques mois ou quelques années après, se montrent des attaques d'épilepsie parfaitement caractérisée.

Il me reste à vous prouver qu'un grand nombre de cas d'épilepsie dit idiopathique, et par conséquent survenant en dehors de l'hémiplégie cérébrale infantile, peuvent être rapprochés de ce cas type. En effet, si vous interrogez soigneusement un de ces malades, ou mieux encore ses parents, sur son état de santé pendant les premières années de sa vie, dans bien des cas vous recueillerez ce renseignement précieux que, pendant sa première enfance, le malade a été atteint de *convulsions*. Quelquefois même on vous dira que c'est à l'occasion d'une maladie fébrile que ces convulsions ont éclaté; puis, après un laps de temps plus ou moins long, sont survenus soit des vertiges, soit des accès épileptiques. Il n'est certes pas besoin d'une longue réflexion pour voir qu'il en est ici de même que dans le cas où l'épilepsie se montrait à l'occasion de l'hémiplégie cérébrale infantile : comme dans celle-ci, les convulsions sont survenues au cours et sous l'influence d'une maladie infectieuse, puis après un répit plus ou moins long les attaques

comitiales ont fait leur apparition. Notez bien, que ce n est pas pour les besoins de ma cause que je fais intervenir ici l'existence de convulsions antérieures chez les épileptiques; il s'agit d'un fait d'observation courante, et je pourrais vous citer un bon nombre d'auteurs qui l'ont expressément noté, bien qu'ils n'en aient pas tiré les mêmes conclusions. Je me bornerai à vous rappeler à l'appui de mon dire cette phrase de J. Frank (1824) : « *Invadit autem morbus sacer, præcipue, ea individua quæ obnoxia fuere* CONVULSIONIBUS, *tempore et primæ dentitionis....* ». D'autre part, je ne dois pas vous le laisser ignorer, quelques autres auteurs se sont élevés contre cette manière de voir, notamment MM. Walton et Carter, et ont prétendu que les convulsions étaient loin de se retrouver d'une manière aussi fréquente dans les antécédents des épileptiques. Cette divergence d'avis tient, selon moi, à ce que les auteurs qui professent cette dernière opinion ont fait porter leurs recherches surtout sur des malades hospitalisés et parvenus à l'âge adulte; il est certain que chez des malades de ce genre il devient fort difficile d'obtenir des renseignements précis sur les faits qui se sont passés pendant leur première enfance. Pour moi chez les malades de la ville, surtout chez ceux qui n'ont pas encore dépassé l'adolescence, j'ai, dans presque tous les cas, pu retrouver ces convulsions de la première enfance, je dirai même que, dans les cas douteux, leur présence ou leur absence ont plus d'une fois fait pencher mon diagnostic soit pour, soit contre l'existence de l'épilepsie.

Je suis, d'ailleurs, loin de prétendre que ces convulsions soient absolument nécessaires pour reconnaître les vestiges de la maladie infectieuse, dont l'action sur le système nerveux, pendant le jeune âge, sera suivie de l'apparition des accès comitiaux. Dans certains cas, en effet, ce ne sont pas des convulsions que l'on a observées dans l'enfance, mais seulement des phénomènes nerveux plus ou moins graves au cours de telle ou telle fièvre éruptive, et ainsi que dans les cas précédents, l'épilepsie s'est manifestée dans la suite. Comme exemple de cette catégorie de faits, je vous citerai le suivant, emprunté à S. Landmann (1) :

Chez la malade dont il rapporte l'histoire, une scarlatine était survenue à l'âge de onze ans; elle avait été violente et s'était accompagnée d'une *profonde perte de connaissance* pendant plusieurs jours. Une fois la scarlatine complètement guérie, les parents

(1) S. LANDMANN, Ein Fall von Epilepsie... (*Münch. med. Wochensch*, 1890, nos 40-41).

remarquèrent que « souvent la petite fille restait court au milieu d'une phrase en demeurant immobile ; quelques instants après, la parole et le mouvement revenaient d'une façon tout à fait naturelle » ; en un mot, il s'agissait de vertiges épileptiques nettement caractérisés. C'était, d'ailleurs, la seule manifestation du mal comitial; l'intelligence n'était nullement atteinte. Cette jeune fille se maria à l'âge de dix-huit ans, et quelques mois après survinrent les premières attaques convulsives d'épilepsie. Celles-ci, dans la suite, continuèrent fréquentes; elles existaient encore lorsque la malade mourut, à l'âge de soixante ans; en outre, à partir d'une certaine époque, étaient apparus des troubles très marqués de l'intelligence.

Ici, vous le voyez, pas de convulsions antérieures, mais une maladie infectieuse, la Scarlatine, au cours de laquelle survinrent des *phénomènes nerveux graves*; puis, de même que dans les types précédents, au bout d'un certain laps de temps (sept ans), apparition des attaques convulsives.

Enfin, dans un quatrième type, celui-ci beaucoup plus flou, je le reconnais, vous aurez la plus grande peine à reconstituer la maladie infectieuse initiale; encore celle-ci ne rentrera-t-elle dans aucun des cadres vulgaires; ce sera quelque embarras gastrique fébrile, quelque diarrhée d'aspect plus ou moins banal, une affection broncho-pulmonaire aiguë ou subaiguë, une angine, bref quelqu'une de ces *infections innominées* dont les traités de pathologie ne contiennent presque pas trace, mais dont regorge la clinique.

Parfois, enfin, la maladie infectieuse disparaîtra dans les mille malaises de la dentition ou de la croissance, et vous n'en retrouverez aucun vestige dans l'interrogatoire des parents de votre malade.

Voilà toute une série de faits qui se suivent et se tiennent; ils suffiront, je l'espère, à vous montrer que, dans un bon nombre de cas, l'Epilepsie est bien sous la dépendance directe d'une Infection initiale.

Jusqu'à présent je vous ai surtout entretenus des malades chez lesquels l'épilepsie survient soit dans l'enfance, soit dans l'adolescence (ce qui, comme vous le savez, est le cas le plus ordinaire). Les mêmes considérations s'appliquent également à un bon nombre de cas dans lesquels le mal comitial se montre plus tardivement. Sans parler de ceux où les premiers accès convulsifs ont apparu dans l'âge adulte à l'occasion d'une fièvre typhoïde, d'une variole, d'une scarlatine, etc..., il est toute une

série de faits bien intéressants, dans lesquels on voit l'Épilepsie débuter sur des femmes jusqu'alors indemnes, à la suite des Convulsions Éclamptiques dont elles ont été atteintes pendant leur grossesse ou leurs couches (Féré). Or, l'Éclampsie Puerpérale est, vous ne l'ignorez pas, justement considérée aujourd'hui comme étant de nature essentiellement infectieuse ; c'est donc un nouvel argument à l'appui de la thèse que je soutiens devant vous. Mais il convient de faire ici une distinction : je ne crois pas que les convulsions éclamptiques de la puerpéralité reconnaissent toujours le même mécanisme (abstraction faite bien entendu, des attaques d'hystérie convulsive qui peuvent se montrer chez les femmes en couches). Dans la majorité des cas, en effet, les convulsions éclamptiques sont produites par l'action sur les centres nerveux des substances toxiques fabriquées par l'organisme et insuffisamment éliminées, c'est là l'éclampsie puerpérale vulgaire ; tandis que dans une autre série de faits moins fréquents à la vérité, les convulsions éclamptiques sont dues à la production dans le cerveau de véritables lésions organiques probablement d'origine vasculaire. Chez ces malades, les convulsions ont souvent un début nettement localisé à une des extrémités, et s'accompagnent de phénomènes paralytiques plus ou moins accentués au niveau de cette même extrémité. C'est dans ces cas surtout que survient consécutivement l'épilepsie, soit purement transitoire, soit permanente ; ici donc, comme chez l'enfant et l'adolescent, le mal comitial se montre à l'occasion d'une maladie infectieuse ayant produit une altération plus ou moins prononcée, mais nettement organique des centres encéphaliques.

Est-ce à dire que l'épilepsie soit toujours et sans exception le résultat d'une infection ; loin de moi l'idée de le prétendre, et je suis tout disposé à faire dans son étiologie une certaine place mais de beaucoup la moins importante, aux *intoxications*.

Certes, personnellement, je ne suis pas très convaincu que l'intoxication la plus généralement invoquée, l'*alcoolisme*, produise l'épilepsie ; je n'ai pour ma part jamais observé un fait dans lequel l'épilepsie véritable ait été déterminée sous l'influence de l'alcool ou des essences ; mais je ne me sens cependant pas encore autorisé à prétendre que l'épilepsie ne puisse jamais être sous la dépendance de l'alcoolisme. Tout ce que je peux affirmer c'est que cela est au moins rare. Depuis les beaux travaux de M. le Professeur Charcot sur l'hystérie toxique, on peut affirmer que c'est de cette névrose et non de l'épilepsie que relevaient le plus grand nombre des cas de convulsions épileptoïdes attribuées à l'alcoo-

lisme. Quant à la plupart des recherches de pathologie expérimentale sur ce sujet, elles constitueront un jour la base d'un des plus curieux chapitres dans l'histoire, déjà bien fournie, des erreurs imputables à ceux qui ont cultivé cette branche des sciences médicales. C'est tout ce que j'en veux dire ici. Une autre intoxication semble avoir une action mieux établie, quant à la genèse des accidents épileptiformes, c'est l'*ergotisme*; les cas publiés à cet égard par Siemens, par Tuczek, présentent des caractères d'authenticité tout à fait satisfaisants; il est bon de remarquer qu'il s'agit là d'une intoxication avec lésions très manifestes du système nerveux cérébro-spinal, et que les convulsions épileptiques ainsi produites se sont continuées même alors que depuis plusieurs années les malades n'étaient plus soumis aux causes d'intoxication.

J'en ai fini avec les considérations que je voulais vous présenter sur l'étiologie de l'épilepsie : si vous me permettez de les résumer en quelques mots, je dirai que *parmi les causes qui peuvent produire l'épilepsie, les infections tiennent de beaucoup le premier rôle bien qu'à la rigueur on ne puisse éliminer entièrement celui des intoxications.* J'ajouterai que l'*épilepsie, n'étant qu'un syndrome lié à des altérations organiques des centres nerveux, ne saurait être considérée comme une maladie transmissible directement ou indirectement* (1); ainsi suivant la formule que j'ai proposée dans mon premier travail : « *la cause de l'épilepsie est toujours* EXTÉRIEURE *au malade et* POSTÉRIEURE *à sa conception* (2).

Ne croyez pas que si j'appelle avec tant d'insistance votre attention sur la nature infectieuse de l'épilepsie, ce soit uniquement pour le stérile plaisir d'exposer devant vous des vues théoriques dans une question de pathologie générale. Mon but est tout autre; je voudrais vous montrer qu'au point de vue pratique, mon opinion, si vous l'adoptez, peut mener à une conception toute nouvelle de la thérapeutique à employer contre cette affection.

C'est là, d'ailleurs, un sujet tout d'actualité, depuis qu'à tort ou à raison on a prêté à M. Pasteur l'intention de guérir les épileptiques en les soumettant aux inoculations anti-rabiques. J'ignore ce qu'il y a de vrai dans cette assertion tour à tour affirmée et

(1) Il est impossible de méconnaître que dans certaines familles l'épilepsie est particulièrement fréquente; j'ai déjà fait allusion à ces faits en 1887 dans mon premier travail, et je ne crois pas qu'on puisse les expliquer autrement qu'en admettant dans ces familles une résistance moindre des centres nerveux, vis-à-vis des différentes infections.

(2) Sauf peut-être dans certains cas de syphilis héréditaire.

démentie avec une égale insistance. Le procédé thérapeutique dont je veux vous entretenir est, en réalité, tout différent.

Mais avant d'aller plus loin, il est nécessaire que je vous signale quelques faits d'une importance capitale et dont l'interprétation logique vous démontrera, je l'espère, la légitimité de la tentative que je préconise.

Depuis longtemps déjà, les médecins qui ont observé des épileptiques, ont remarqué et signalé le fait suivant : c'est que très souvent les accès d'épilepsie étaient suspendus d'une façon plus ou moins prolongée pendant que le malade était en proie à une affection fébrile intercurrente.

Depuis Hippocrate « *quartana epilepsiæ vindex appellatur* », de nombreux médecins sont venus affirmer que chez les épileptiques atteints de *fièvre intermittente* les accès cessaient d'une façon transitoire ou définitive (Portal, Sélade, Lazare Rivière, Gérard, etc...). Ces mêmes auteurs signalent aussi ce fait que beaucoup d'autres fièvres produisent un effet analogue, et Esquirol dit formellement : « On a vu des accès épileptiques diminuer et cesser entièrement à la suite d'accidents fébriles ».

Plus récemment, de nouveaux et importants documents ont été apportés à l'étude de cette question dans la thèse de M. Séglas (1) et dans celle de M. Quériaud (2); aussi ferai-je de nombreux emprunts à ces deux travaux.

C'est ainsi que M. Séglas, qui a écrit sa thèse sous l'inspiration de M. Bourneville et en utilisant les observations qui provenaient de son service, rapporte des cas dans lesquels les attaques d'épilepsie ont été suspendues à l'occasion d'une *pneumonie*, d'un *rhumatisme aigu fébrile*, d'un *érysipèle*, d'une *fracture bimalléolaire* compliquée et avec terminaison mortelle par septicémie, ou encore à l'occasion d'une *scarlatine* ou d'une *pleurésie*. M. Quériaud a rassemblé un certain nombre de cas de ce genre et a constaté une suspension analogue des accès au cours de la *tuberculose pulmonaire* et aussi à l'occasion d'un *anthrax* du dos, Enfin la *vaccine* pourrait amener le même résultat (Féré) (3).

Voici les faits, ils sont assez nombreux pour qu'on ne puisse

(1) Séglas, De l'influence des maladies intercurrentes sur la marche de l'épilepsie (*Thèse de Paris*, 1881).

(2) Quériaud, De l'épilepsie idiopathique; ses modifications sous l'influence des maladies intercurrentes (*Thèse de Bordeaux*, 1884).

(3) Ch. Féré, Note sur l'influence des maladies infectieuses sur la marche de l'épilepsie (Communication à la *Société de Biologie*, séance du 4 juin 1892, in *Semaine Médicale*, 1892, p. 231).

arguer d'une simple coïncidence, assez divers pour qu'on en puisse tirer une conclusion.

Une chose vous frappera tout d'abord, c'est que les maladies comprises dans l'énumération que je viens de vous faire ont un trait commun : ce sont des *maladies infectieuses*.

L'épilepsie, affection d'origine infectieuse, se trouve donc influencée par d'autres maladies infectieuses. Ce ne peut être directement, puisque ces maladies avaient les sièges les plus différents et qu'aucune n'a présenté de localisation du côté du système nerveux central. Cette influence n'a donc pu s'exercer que d'une façon indirecte grâce aux *toxines* produites par ces maladies. N'est-ce pas là une indication formelle au point de vue d'une thérapeutique nouvelle à instituer contre l'épilepsie; la « nature » nous montre le chemin, suivons-le. Inoculer telle ou telle maladie infectieuse *en bloc* à nos épileptiques, il n'y faut pas penser, le remède serait à la fois trop incertain et trop dangereux; mais ce que nous pouvons faire, c'est de leur injecter les toxines produites par la culture de tel ou tel microbe. Quelle sera la plus favorable? Sera-ce la tuberculine, la tuberculocidine, la culture de l'érysipèle ou celle d'un des différents microbes pathogènes? L'expérience nous l'apprendra; mais, en tout cas, cette expérience doit être tentée, et seuls les médecins préposés ou attachés à des services d'épileptiques sont en état de le faire; puisse-t-il s'en trouver parmi vous !

En même temps que les toxines d'origine microbienne, il est une autre substance dont je voudrais vous recommander l'essai, c'est le *cantharidate de potasse*. Vous n'ignorez pas que récemment Liebreich (1) a préconisé l'emploi de cette substance en injections dans la tuberculose pulmonaire; il s'est trouvé qu'elle agissait d'une façon assez analogue à la lymphe de Koch, c'est-à-dire à une toxine d'origine microbienne. Par cela même cette substance rentre donc tout naturellement dans la catégorie de celles dont je vous recommandais à l'instant de faire l'essai. Mais il se trouve en plus que la cantharidine est dans l'épilepsie tout particulièrement indiquée, et voici pourquoi : Dans la thèse de M. Quériaud, que j'ai eu l'occasion de vous citer, se trouve une observation (Observation XII) dans laquelle on lit les lignes suivantes : « Pour calmer des douleurs continuelles de poitrine, elle a demandé des vésicatoires à diverses reprises : on lui en a appliqué deux. Il est à remarquer

(1) MM. Cornil et Germonig ont publié des cas dans lesquels ils ont vu le cantharidate de potasse produire des accidents plus ou moins marqués (dysurie, hématurie, etc...); il est donc nécessaire d'agir ici avec beaucoup de prudence.

que cette femme, qui a en moyenne une attaque tous les jours, n'en a pas eu pendant les jours où a eu lieu l'irritation produite par le vésicatoire; aussitôt l'irritation suspendue, les attaques ont recommencé. » A la rigueur, cette observation isolée ne prouve pas grand'chose; mais les considérations dont la fait suivre M. Quériaud me paraissent mériter l'attention : « La religieuse chargée depuis vingt-huit ans du service des épileptiques m'a affirmé avoir constaté chaque fois (qu'elle mettait un vésicatoire) ce résultat depuis fort longtemps. Elle s'en était fait à elle-même la réflexion ». Pour moi, je crois qu'il y a là quelque chose de plus qu'un simple bavardage d'infirmière, et c'est pourquoi, m'appuyant sur les analogies que je viens de vous indiquer, j'ajoute à la liste des toxines d'origine microbienne qui doivent être essayées, le *cantharidate de potasse*, ou tout autre dérivé de la *cantharide*.

Avant de terminer permettez-moi de résumer en quelques mots les conclusions de cette leçon :

L'épilepsie dite idiopathique est presque toujours d'origine infectieuse, sa cause est donc EXTÉRIEURE *à l'individu et* POSTÉRIEURE *à la conception; au point de vue du traitement, on doit essayer l'emploi des toxines d'origine microbienne ou des substances agissant à la façon de celles-ci.*

V

QUELQUES CONSIDÉRATIONS SUR L'ÉTIOLOGIE ET SUR LE TRAITEMENT DE L'ÉPILEPSIE

En cette année 1927 me sera-t-il permis de rappeler qu'il y a 40 ans, en 1887, j'ai commencé, au sujet de l'*étiologie de l'épilepsie*, une campagne qui a eu, on peut le dire, quelque influence pour modifier du tout au tout l'orientation des idées régnant à cette époque sur la nature et les causes de cette affection.

L'épilepsie était regardée, par le plus grand nombre des auteurs, comme une névrose ; c'était l'épilepsie dite *essentielle*, de beaucoup la plus fréquente; on s'accordait à admettre qu'elle ne procédait d'*aucune lésion permanente* des centres nerveux. Cette épilepsie essentielle était considérée comme éminemment *héréditaire*.

La thèse que je soutins était tout opposée, car, pour moi, l'épilepsie n'est pas une névrose, *elle est toujours symptomatique d'une lésion encéphalique* dont la nature et l'origine se montrent, à la vérité, très variables, mais dont l'existence est incontestable, et peut être affirmée, même dans les cas où elle n'est pas directement constatable avec nos moyens actuels d'investigation.

Quant à l'étiologie de l'épilepsie, je rejetais délibérément la notion d'*hérédité*, et je m'efforçais de prouver que, tout au contraire, les diverses *infections*, notamment celles si fréquentes dans l'enfance, jouent dans l'étiologie de l'épilepsie un rôle considérable. Pour affirmer hautement mes convictions, j'émettais l'axiome que : « *la cause première de l'épilepsie est toujours extérieure au malade, et postérieure à sa conception* (*sauf s'il s'agit d'hérédo-syphilis*).

Après avoir, au début, suscité critiques et moqueries, la notion de l'importance des INFECTIONS, dans l'étiologie de l'épilepsie, est actuellement je crois, généralement admise ; mon intention n'est donc pas d'y insister de nouveau ici, au point de vue doctrinal.

Mais je voudrais, un peu à bâtons rompus, vous indiquer quelques autres points qui me paraissent des plus intéressants dans l'étiologie de l'épilepsie ; je terminerai en consacrant quelques minutes au traitement de cette affection.

Il est une catégorie de faits sur lesquels je regrette de n'avoir peut-être pas suffisamment appelé l'attention dans mes précédentes publications : c'est celle qui concerne les accidents subis par l'enfant au moment de l'*accouchement*. J'en suis arrivé actuellement à la conviction que *ces accidents jouent, dans l'étiologie de l'épilepsie, un rôle encore plus important que l'infection elle-même.*

L'histoire des *traumatismes du crâne du nouveau-né*, dans les accouchements difficiles et dans les applications de forceps, est faite depuis longtemps. On comprend aisément que ces traumatismes amènent trop souvent des lésions de l'encéphale. Mais ce qui peut avoir des conséquences encore beaucoup plus graves, c'est l'*état asphyxique* de l'enfant à sa naissance, quelle qu'en soit la cause. Deux de mes anciens internes, dont je suis très fier de citer ici les noms et les travaux, M. le professeur Couvelaire et M. le professeur agrégé Léri, ont montré, isolément l'un de l'autre, il y a bien des années déjà, les lésions hémorragiques très spéciales déterminées soit à la surface, soit dans le parenchyme de l'encéphale à l'occasion des cas de *dystocie*; ces lésions sont de celles qui, lorsque l'enfant survit, se révèlent éminemment propres à favoriser à leur niveau une production anormale de névroglie, et l'on sait que, suivant toute vraisemblance, c'est à un processus anormal dans l'évolution ou la nutrition de la névroglie encéphalique qu'est due la production de l'épilepsie.

Donc, pour tout épileptique jeune, votre interrogatoire devra porter tout particulièrement sur les conditions dans lesquelles il est né, et, il faudra insister sur tous les détails : Combien de temps l'accouchement a-t-il duré? La « poche des eaux » s'est-elle rompue longtemps avant la sortie de l'enfant, permettant ainsi toutes les constrictions possibles, soit de la tête, soit des vaisseaux du fœtus? A-t-on fait une application de forceps? En un mot, l'accouchement a-t-il été difficile? L'enfant est-il né *en état d'asphyxie*? Quelle était sa couleur à la naissance » bleu, violet, noir », etc... ? Il est rare que les parents ne soient pas capables de répondre à ces questions, car ils ont le plus souvent conservé un souvenir assez net des conditions dans lesquelles s'est faite la parturition, surtout lorsqu'un accident quelconque est survenu.

Je ne saurais trop vous recommander, Messieurs, de faire cet

interrogatoire avec toute la minutie possible, car c'est lui qui vous fournira la clef de la plupart des cas d'épilepsie ayant débuté dans l'enfance; c'est lui qui vous apprendra dans quelles conditions, par quel mécanisme, l'encéphale du nouveau-né a été la victime soit d'un véritable *traumatisme externe* (application de forceps, compression excessive du crâne pendant un travail s'exécutant dans de mauvaises conditions, etc...), soit d'une sorte de *traumatisme interne* (troubles de la circulation sanguine de l'encéphale par compression des vaisseaux ombilicaux ou cervicaux ou par toute autre cause déterminant cet « *état asphyxique* » si fréquemment responsable, chez le nouveau-né, des lésions fines encéphaliques qui détermineront plus tard les attaques d'épilepsie.

J'ai dit tout à l'heure quelle importance j'attache, et depuis bien des années, aux *infections* dans l'étiologie de l'épilepsie, mais ici il convient de parler nettement. Quand j'incrimine les *infections*, ce n'est nullement la *syphilis* que j'ai en vue, mais bien les infections banales strepto- ou staphylococciques, les fièvres éruptives, la coqueluche, etc..., bref toute la série des infections propres à la première enfance.

Pour ce qui est de la *syphilis* et tout particulièrement de la *syphilis héréditaire*, je tiens à déclarer hautement que je ne lui reconnais qu'un rôle extrêmement restreint et presque épisodique dans l'étiologie de l'épilepsie. Je sais qu'en faisant cette déclaration je suis en opposition formelle avec un bon nombre de médecins très distingués, pour la science et l'expérience desquels j'ai personnellement la plus grande estime. Mais je prie mes lecteurs de considérer que, si j'avance cette opinion, c'est parce qu'elle est basée, de mon côté aussi, sur l'examen consciencieux et minutieux d'un très grand nombre de cas d'épilepsie à début infantile, car, comme je le disais tout à l'heure, voilà plus de quarante ans que cette question de l'étiologie de l'épilepsie ne cesse de me préoccuper. Et d'ailleurs, quand on parle de syphilis héréditaire; il faut bien s'entendre, je prétends que *l'on ne doit compter ici, sous cette rubrique, que les malades présentant, en dehors de leurs crises convulsives, des stigmates somatiques incontestables de syphilis héréditaire.* Il ne faut certes pas se contenter d'établir, avec plus ou moins de vraisemblance, que le père ou la mère du petit malade, ou même son grand-père, a été atteint de syphilis à telle ou telle époque de son existence; il faut exiger, pour parler de syphilis héréditaire, la présence soit de stigmates actuels, soit de lésions spécifiques hérédo-syphilitiques au

moment de la naissance ou dans les premiers mois de la vie, et qu'on prenne garde de ne pas considérer, comme stigmates de ce genre, des malformations dentaires qui ne seraient pas absolument caractéristiques, car il faut bien savoir que, chez les enfants dont l'encéphale a été atteint d'une lésion plus ou moins importante pendant la première enfance, notamment chez les hémiplégiques infantiles, il est fréquent d'observer des malformations ou des altérations dentaires qui n'ont rien à voir avec la syphilis héréditaire. Ces altérations sont dues uniquement aux troubles de la croissance et du développement dentaire déterminés directement par le processus morbide qui a causé les lésions encéphaliques, et consécutivement aussi par ces dernières.

En résumé, pour l'*épilepsie*, dite *essentielle*, débutant dans l'enfance ou dans les premières années de l'adolescence, l'étiologie de beaucoup la plus fréquente, la plus ordinaire, c'est l'*accouchement*, avec ses différents accidents, qui nous la fournit; les infections, quelle que soit leur très réelle importance, viennent au second plan.

Mais, à côté de cette épilepsie essentielle de l'enfance et de l'adolescence, il existe aussi une épilepsie survenant à l'AGE ADULTE. Comme la précédente, celle-ci reconnaît également pour cause intrinsèque une lésion de l'encéphale, mais l'étiologie des cas de l'épilepsie de l'adulte peut être extrêmement variée.

Le *traumatisme*, tout d'abord; qui n'a pas présents à l'esprit ces cas, hélas si nombreux, d'épilepsie dus aux blessures du crâne pendant la guerre, et, il faut bien le dire aussi, dus pour une notable part à l'abus des trépanations dans les trois premières années de la guerre? Nous nous sommes, à cette époque, élevé contre cet abus, et avons cherché à faire prévaloir l'idée que toute plaie du crâne ne devait pas *ipso facto* être trépanée, ainsi que le prescrivaient d'anciennes et funestes traditions. Mon ancien élève, Pierre Béhague, a donné, sur ce sujet, dans son excellente thèse, de bien suggestifs documents!

Tous les traumatisme du crâne, quels qu'ils soient, accompagnés ou non de plaie, peuvent donner naissance à l'épilepsie.

Les lésions les plus diverses de l'encéphale et des méninges (tumeurs cérébrales ou cérébelleuses, méningites chroniques, parfois même lésions en foyer, etc.), peuvent être l'origine et la raison d'être de l'épilepsie. Il n'y a là rien qui puisse surprendre, si l'on admet, comme je l'ai soutenu depuis 40 ans, que cette affection est toujours due à une lésion des centres nerveux.

Mais il y a d'autres catégories, dans l'étiologie de l'épilepsie, pour lesquelles les relations entre la maladie convulsive et une altération des centres nerveux semblent tout d'abord moins évidentes.

Dans un certain nombre de cas, l'épilepsie (il s'agit, le plus souvent, d'épilepsie de l'adulte) est sous la dépendance certaine d'une *lésion d'un des organes des sens* : OEIL (nerf optique), OREILLE (nerf auditif), NEZ (nerf olfactif); c'est ainsi, par exemple, qu'après un traumatisme de l'œil ou une énucléation chirurgicale, on peut voir survenir, souvent après un long intervalle de temps, des crises épileptiques qui persistent ensuite; il en est de même à la suite de lésions du nerf auditif ou du nerf olfactif.

Il est extrêmement vraisemblable que, dans ces cas d'épilepsie due à une lésion d'un nerf cranien, c'est par l'intermédiaire de ce nerf, ou de sa gaîne lymphatique, que se produit, dans la région de l'encéphale à laquelle aboutit ce nerf, une altération névroglique qui déterminera les attaques convulsives.

On a signalé des cas dans lesquels la maladie comitiale surviendrait sous la dépendance d'une *affection pleuro-pulmonaire* ou d'une *affection cardiaque*, ces faits sont rares; dans les cas survenant chez des individus atteints de rétrécissement mitral, on est, à la rigueur, autorisé à penser que des lésions névrogliques du cerveau ont pu survenir sous l'influence des causes qui ont produit le rétrécissement mitral, mais pour les autres cas une explication rationnelle semble être actuellement très difficile.

Parmi les causes de l'épilepsie de l'ADULTE, il en est une sur laquelle il y a lieu d'insister; chez la femme, à cause de sa fréquence relative et de son caractère un peu spécial : c'est l'*éclampsie puerpérale*. Non pas que l'éclampsie puerpérale se mue en épilepsie vraie, mais elle fait le lit à celle-ci par les lésions fines que les accès subintrants éclamptiques déterminent parfois dans l'encéphale de la parturiente, lésions névrogliques ayant d'autant plus de tendance à évoluer dans la suite que ces parturientes sont généralement des sujets jeunes dont le développement n'est pas encore terminé et dont la névroglie présente encore une vulnérabilité analogue à celle qu'elle a chez l'enfant et qui, chez celui-ci, conduit si souvent à l'épilepsie.

D'après mon expérience, cette épilepsie, consécutive à l'éclampsie puerpérale, semble être d'un pronostic moins sombre que l'épilepsie vulgaire; les femmes qui en sont atteintes peuvent voir leurs attaques disparaître entièrement; assez souvent, d'ailleurs ces attaques avaient eu une fréquence modérée.

Si nous quittons ce qui a trait à l'adulte, il nous faut maintenant parler de l'*épilepsie, tardive*, de l'ÉPILEPSIE SÉNILE.

Car c'est une chose singulière qu'aux deux périodes extrêmes de la vie : l'enfance et la vieillesse, puisse survenir l'épilepsie.

Il faudrait être mieux renseignés que nous ne le sommes, au point de vue étiologique, pour se trouver en état de distinguer entre l'épilepsie *tardive*, survenant à l'âge adulte ou dans les dernières années de celui-ci, et l'épilepsie *sénile* survenant après la soixantaine. Cependant, il semble bien que l'épilepsie sénile présente un certain nombre de points intéressants à étudier.

Il est très vraisemblable que l'épilepsie sénile ne reconnaît pas toujours une même étiologie.

C'est ainsi que certains cas ont probablement pour cause ces altérations très fines des centres encéphaliques que j'ai étudiées autrefois avec A. Léri sous la rubrique du « Cerveau sénile », altérations des éléments nerveux et de la névroglie. A quoi sont dues ces lésions relevant surtout de la microscopie? C'est ce qu'il est bien difficile de dire actuellement :

Pour une part, une sorte de désintégration de ces éléments, déterminée, par les progrès de l'âge, et les troubles de nutrition des tissus qui en sont la conséquence, serait à incriminer. Peut-être, pour une part aussi, les lésions fines encéphaliques sont-elles l'aboutissant de l'alcoolisme, du moins chez certains individus. Enfin, il est bien probable que, dans un nombre de cas, plus considérable qu'il ne semblerait au premier abord, c'est à une lésion chronique d'un des organes des sens, œil, oreille, nez ou pharynx, suivant le processus dont je vous ai déjà parlé, qu'il faut faire remonter la cause de l'épilepsie sénile.

Je vous ai signalé, au début de cette conférence, les cas d'épilepsie consécutifs à une lésion en foyer de l'encéphale ; comme ces lésions se voient surtout dans un âge assez avancé, elles peuvent être l'origine d'une *épilepsie chez le vieillard* qui est en somme distincte de la vraie *épilepsie sénile.*

En résumé, Messieurs, j'espère vous avoir montré que l'épilepsie est non pas une maladie, mais un grand syndrome dont on peut affirmer l'origine organique, bien que, dans la grande majorité des cas, nous ne soyons pas en état de déceler les lésions qui le déterminent.

L'épilepsie n'est pas le *mal héréditaire* dont la transmission presque fatale aux descendants a fait l'effroi des siècles passés. Et cependant, ne voit-on pas, dans quelques familles, plusieurs individus être atteints de cette affection? Le fait est indiscutable, et

comment l'interpréter en dehors de toute notion d'hérédité? On a voulu invoquer une particulière fragilité des tissus encéphaliques dans certaines familles, la chose est possible, mais, très hypothétique, et nous n'avons aucune preuve réelle de cette fragilité. Tout ce que l'on peut dire, c'est que les convulsions épileptiques peuvent se montrer soit d'une façon héréditaire, soit d'une façon familiale dans certaines familles, mais alors ces convulsions sont liées à des *psychoses* bien caractérisées, et on peut affirmer, presque à coup sûr, que ces psychoses sont de celles qui s'accompagnent de lésions organiques de l'encéphale.

Mais ces cas sont relativement rares, et pour expliquer la pluralité des épileptiques dans une même famille, il suffit de se rappeler ce que nous disions, au début de cette conférence, de l'influence des traumatismes obstétricaux sur la genèse de l'épilepsie. Il est certaines femmes chez lesquelles la dystocie est presque la règle à chacun de leurs accouchements; aussi les enfants de ces femmes sont-ils plus particulièrement exposés aux séquelles des accouchements difficiles, et par conséquent à l'épilepsie. Et puis il y a des familles où les enfants sont mal soignés, exposés à toutes les infections, et cela encore peut être cause que plusieurs enfants soient atteints d'épilepsie. D'ailleurs, cette influence du manque de soins et de la mauvaise hygiène des enfants sur la production de l'épilepsie est rendue manifeste par le fait bien établi que c'est dans les pays les plus arriérés, parmi les populations les plus pauvres et les plus ignorantes, que l'on voit se produire un plus fort pourcentage de cas d'épilepsie.

Laissons de côté la question de l'étiologie de l'épilepsie, maintenant que vous avez pu vous rendre compte de sa complexité et de son importance et parlons un peu de son TRAITEMENT.

Au cours de ces dix dernières années, de notables progrès ont été réalisés dans cette direction. Non pas, hélas, qu'on soit arrivé à guérir l'épilepsie d'une façon absolue, mais c'est tout de même un grand bienfait, pour les épileptiques, de pouvoir les soigner d'une manière efficace tout en leur épargnant, dans l'immense majorité des cas, les pénibles inconvénients, on pourrait presque dire le martyre de la médication bromurée.

Deux agents médicamenteux nouveaux ont amené la déchéance du traitement bromuré.

Ces deux agents médicamenteux sont la *phényl-éthyl-malonylurée* (luminal-gardénal) et la *médication borée*.

Déjà, en 1913, mon attention avait été attirée par les résultats

favorables signalés en Allemagne avec le *luminal*; l'emploi de ce médicament me donnait toute satisfaction, lorsque survint la guerre, d'où l'impossibilité de faire venir d'Allemagne de nouvelles quantités de luminal.

Il fallait aviser, car je n'ai jamais prescrit les bromures qu'à mon corps défendant. Je me tournai du côté de l'*acide borique* et du *borate de soude* ou *borax*, préconisés déjà par un certain nombre d'auteurs, et pendant les premières années de la guerre, c'est à cette médication que j'eus très souvent recours pour les épileptiques chez lesquels les bromures étaient ou insuffisants ou nocifs; et avec cette médication borée, j'obtins fréquemment des résultats très satisfaisants. Mais l'acide borique et le biborate de soude étaient parfois mal tolérés, leurs effets assez incertains; il était nécessaire de trouver un sel de bore dont l'action fut plus énergique et plus constante, et les inconvénients moindres.

C'est dans cet esprit qu'avec MM. Crouzon et Bouttier, nous entreprîmes nos recherches, et que nous arrêtâmes notre choix sur le *tartrate borico-potassique* qui, suivant la remarque de mon distingué collègue de l'Académie de Médecine, M. Léger, est un *éther-sel*, non comparable aux sels ordinaires de l'acide borique.

Je ne crois pas qu'avant notre publication avec MM. Crouzon et Bouttier, dans *La Presse Médicale*, en 1920, le tartrate borico-potassique ait jamais été employé dans le traitement de l'épilepsie, et cependant il mérite de l'être, ainsi que je vais m'efforcer de vous le montrer.

Mon ancien interne, M. Pierre Mathieu, qui avec le regretté Bouttier, s'était particulièrement occupé des épileptiques femmes de mon service de la Salpêtrière, et avait suivi chez elles les résultats des différents traitements que nous avions employés, a pris la peine de dresser un tableau mensuel du nombre de crises convulsives et de vertiges présentés par 14 de ces femmes épileptiques.

Avant le traitement, la somme des crises, pendant un mois, était de 169, celle des vertiges de 116, soit au total 285 manifestations épileptiques pour l'ensemble de ces 14 femmes.

Au bout d'un an de traitement par le *tartrate borico-potassique*, la moyenne mensuelle chez ces 14 épileptiques n'était plus que de 46 crises et de 76 vertiges, soit 122 manifestations épileptiques contre 285 avant le traitement. Des résultats analogues ont été obtenus par nous sur un bien plus grand nombre de malades, mais j'ai tenu à vous donner particulièrement ces chiffres parce que je

sais avec quelle conscience et quelle précision ils ont été relevés par M. Pierre Mathieu.

Nous avons alors recherché si l'association du tartrate borico-potassique avec la phényl-éthyl-malonylurée (luminal-gardénal) présenterait des avantages, et après traitement combiné par ces deux médicaments, chez ces mêmes 14 épileptiques, les résultats suivants ont été notés: la moyenne mensuelle des crises pour ce groupe de 14 épileptiques, n'a plus été que de 21, celle des vertiges de 30, donc un total de 52 manifestations épileptiques seulement, soit moins de la moitié du chiffre (122) obtenu par le tartrate borico-potassique employé seul, qui lui-même avait réduit de plus de la moitié le chiffre des manifestations épileptiques (285) présentées avant le traitement.

C'est en me basant sur de nombreuses expériences de ce genre que je suis arrivé à appliquer aux épileptiques le traitement que je vais vous indiquer.

Lorsqu'il s'agit d'un épileptique jeune et dont le nombre de crises mensuel ne dépasse pas le chiffre de 5 ou 6, je commence par le mettre à la médication du tartrate borico-potassique *seul*; si déjà, au bout du premier mois, je constate une diminution de nombre des crises et des vertiges, je continue à donner le tartrate borico-potassique seul, aussi longtemps que je vois mensuellement le nombre des manifestations épileptiques diminuer; si ce nombre tend à rester stationnaire, ou même à augmenter, j'ajoute alors, au traitement par le tartrate, le traitement par le gardénal.

Dans les cas où il s'agit d'adultes présentant un nombre important de crises, je donne immédiatement le traitement combiné par le tartrate et le gardénal.

L'avantage très notable que je trouve à associer le tartrate borico-potassique au gardénal consiste en ce que j'obtiens ainsi des résultats excellents avec des doses de gardénal moindres que celles que l'on emploie généralement. En effet, je ne donne en général le gardénal qu'à la dose de 10 centigrammes, tous les deux jours et non pas tous les jours. Je considère comme très avantageux de pouvoir ainsi restreindre la dose de gardénal dans un traitement à aussi longue échéance.

Comment faut-il donner le tartrate borico-potassique, et comment le gardénal?

Tout d'abord nous donnions le tartrate en solution aqueuse préparée à l'avance pour environ une semaine, mais il m'a paru que cette solution finissait par être moins active, et maintenant je ne

prescris plus ce médicament en solution, mais *en poudre*, et comme le tartrate a une tendance à s'altérer au contact de l'air et de l'humidité, je fais mettre dans de petits tubes de verre bien bouchés à la paraffine la dose quotidienne, soit 30 tubes de 3 grammes de poudre pour un mois, à renouveler. Chaque matin, le malade débouche un de ces tubes et fait dissoudre la poudre qu'il renferme dans une bouteille contenant 120 à 150 grammes d'eau environ, et prend par tiers, dans la journée, au début de chacun des 3 repas, la solution qu'il a ainsi faite lui-même.

La dose quotidienne utile de tartrate borico-potassique est de 3 à 5 grammes, il ne sert à rien de donner des quantités plus fortes; chez les enfants, jusqu'à 10 ou 12 ans, les doses de 1 à 2 grammes sont suffisamment actives.

Le tartrate borico-potassique à ces doses est parfaitement toléré quand il est pur et non altéré; dans des cas rares, son usage prolongé peut produire une éruption érythémateuse sur le corps et les membres, il suffit de le cesser pendant trois à quatre semaines, et généralement on peut le reprendre ensuite sans inconvénient.

Il convient de remarquer que le tartrate borico-potassique n'est en aucune façon un sédatif du système nerveux; il n'est pas non plus hypnotique, et le prescrire à des hystériques ou à des neurasthéniques ne servirait de rien.

Le tartrate borico-potassique ne semble nullement être un médicament *nervin*, et, du seul point de vue clinique, on peut dire qu'il agit, dans l'épilepsie, par un procédé tout différent de celui du bromure de potassium, par exemple.

C'est un fait très frappant que cette opinion, à laquelle je suis arrivé par la seule observation clinique, se trouve exactement confirmée par des investigations d'une nature toute différente. M. le Docteur E. J. Bigwood (de Bruxelles) (in *Journal de Physiol. et de Pathol. Gén.*, 1er janvier 1924 et *Annales de Médecine*, janvier-février 1924), dans une série de recherches, pour lesquelles je peux témoigner qu'elles furent très minutieuses et fort bien conduites, sur l'*équilibre physico-chimique du sang dans l'épilepsie*, a étudié l'état du p^{H} du sang chez les épileptiques et notamment sur un bon nombre de malades de mon service de la Salpêtrière parmi lesquelles plusieurs étaient, depuis un temps plus ou moins long, soumises au traitement borico-potassique. Cet auteur est arrivé à la conclusion que l'épilepsie essentielle, à forme convulsive, est caractérisée par *une instabilité de la régulation neutralisatrice du sang, par des périodes d'alcalose vraie, c'est-à-dire chute de la*

concentration en ions H accompagnée d'une chute de la concentration en ions calcium; c'est au cours de ces périodes que surviennent les crises convulsives.

Pour M. Bigwood, *à la suite de l'ingestion du tartrate borico-potassique*, l'acide tartrique se libérerait au contact du suc gastrique et exercerait ainsi une action dépressive sur la réserve alcaline de l'organisme, d'où l'action secondairement dépressive sur le *p*H sanguin; le tartrate borico-potassique serait « *un facteur acidosant* », *agissant lentement*, après dix et quinze jours d'ingestion quotidienne, et grâce à la combustion lente de l'acide tartrique dans l'économie, grâce encore à la lenteur du pouvoir excréteur du rein à l'égard de ce produit.

D'autre part le *bromure*, même à haute dose et longtemps prolongée, n'exercerait aucune action sur l'équilibre acide-base du sang, et M. Bigwood arrive à la conclusion que le bromure, se comportant comme un stupéfiant de la cellule nerveuse, se distingue entièrement du tartrate borico-potassique et du gardénal au point de vue pharmaco-dynamique.

On voit que par des voies très différentes M. Bigwood et moi arrivons à une conclusion identique.

L'action du tartrate borico-potassique est très lente en effet à se manifester; il ne faut pas compter sur un résultat appréciable avant quinze ou vingt jours depuis le début du traitement. D'autre part son action ne se prolonge pas au delà de quelques jours lorsqu'on vient à en cesser l'usage, de sorte que, si on a interrompu le traitement par le tartrate borico-potassique, il faut, lorsqu'on le recommence, s'attendre à une nouvelle période d' « initiation » de quinze à vingt jours, avant aucun résultat.

Un phénomène fréquent, surtout chez les jeunes sujets épileptiques soumis au tartrate borico-potassique, c'est que, à mesure que le nombre et l'intensité des crises diminuent, l'humeur des des malades s'améliore à un point tel que les parents en sont frappés et ne manquent pas de signaler au médecin ce favorable changement.

Pour ce qui concerne le *gardénal*, dans les cas où je juge devoir l'associer au tartrate borico-potassique, voici comment je procède:

Comme je l'ai dit plus haut, je me contente généralement de prescrire seulement 10 centigrammes en un comprimé, tous les deux jours. Si cependant les crises continuent à être assez fréquentes, je donne cette dose de 10 centigrammes quotidiennement, et ce n'est que dans des cas tout à fait exceptionnels que je vais jusqu'à

15 et 20 centigrammes, toujours seulement par doses de 10 ou de 5 centigrammes à la fois.

Lorsqu'il s'agit de jeunes filles ou de femmes, chez lesquelles, comme on sait, les crises épileptiques ont une tendance manifeste à s'agglomérer *au voisinage des règles*, j'insiste beaucoup sur le fait que les prises de gardénal doivent être modifiées, c'est-à-dire qu'au lieu de prendre 10 centigrammes tous les deux jours, il faut prendre cette dose QUOTIDIENNEMENT *pendant les trois jours qui précèdent le moment présumé de l'apparition des règles*, — *pendant toute la durée des règles*, — *et pendant les trois jours qui en suivent l'arrêt*. Puis la malade recommence à ne prendre le gardénal qu'à la dose de 10 centigrammes, tous les deux jours, jusqu'à la prochaine période menstruelle.

Quant à la manière de prendre le gardénal, je recommande de prendre le comprimé de 10 centigrammes, le soir, une demi-heure avant de se coucher, en buvant en même temps une petite tasse à thé d'infusion de tilleul *bien chaude* pour faciliter la dissolution du gardénal dans le tube digestif.

Messieurs, j'ai cru devoir vous exposer, avec quelques détails, ma pratique pour le traitement de l'épilepsie, parce qu'elle m'a, dans le plus grand nombre des cas, donné d'excellents résultats : le nombre des crises diminue considérablement, dans quelques cas même je les ai vu disparaître; les malades supportent admirablement le traitement, et peuvent le continuer indéfiniment, sans inconvénient.

VI

ÉTIOLOGIE DE LA PARALYSIE SPINALE INFANTILE [1]

....L'étiologie de la paralysie infantile va nous retenir quelque temps, et à juste titre, car, ainsi que vous le verrez, Messieurs, sa connaissance exacte est indispensable si l'on veut pénétrer la nature intime de cette affection.

L'influence du *froid*, celle du *traumatisme*, ont, comme bien vous pensez, été invoquées par de nombreuses générations d'auteurs. J'ai eu déjà, à plusieurs reprises, l'occasion de vous dire quelle était mon appréciation sur l'importance de ces causes, dites banales; je ne reviendrai pas sur ce sujet et me contenterai de vous déclarer à nouveau qu'elles peuvent tout au plus être considérées comme des causes occasionnelles.

La notion étiologique sur laquelle, pour son compte, Duchenne de Boulogne insistait le plus volontiers, était la *dentition*. D'après cet auteur, la grande majorité des cas surviendraient à cette époque de l'évolution infantile, et souvent au moment même où l'enfant est en train de percer une ou plusieurs dents. Vous savez, Messieurs, quel rôle considérable la « période de la dentition » a joué dans l'ancienne médecine infantile; vous savez aussi qu'une réaction, excessive sans doute comme toutes les réactions, est survenue dans ces dernières années. Après avoir fait de la dentition la pierre angulaire de toute la Pathologie du Jeune Age, on est allé jusqu'à lui refuser la moindre importance. J'avoue, et je crois que cette opinion est celle d'un certain nombre de cliniciens, qu'à mon avis la dentition mérite qu'on lui prête quelque attention. Non pas qu'elle puisse être en elle-même la cause directe de telle ou telle maladie, mais parce qu'elle constitue une période pendant

(1) Publié dans : Pierre Marie. *Leçons sur les Maladies de la moelle* (35e Leçon), Masson et Cie, 1892.

laquelle l'organisme est fatigué, surmené, affaibli, soit par la douleur éprouvée, soit par le manque de sommeil, soit par la diarrhée, compagne assidue de l'éruption des dents. Or, cet organisme fatigué sera par là même désigné à toutes les influences morbifiques; aussi chacun sait que cette période est notamment exposée aux diverses infections. Tel est donc le rôle que j'assigne à la dentition par la paralysie infantile : époque de la vie pendant laquelle l'organisme soumis au surmenage odontogénique est particulièrement accessible aux diverses Maladies Infectieuses à la suite desquelles pourra survenir la Paralysie Infantile. La dentition n'est plus une cause, c'est un *milieu*.

En effet, Messieurs, ma conviction intime est que toujours ou presque toujours la Paralysie Infantile survient sous la dépendance d'une *maladie générale*, et le plus souvent d'une *infection*. Voilà bien des années déjà que je soutiens cette opinion; et je ne crois pas qu'elle ait recruté jusqu'à présent beaucoup d'adhérents en France, mais peu importe, à certains présages on sent que « les temps sont proches » et je ne désespère pas, sinon de vous convaincre tous, du moins de faire parmi vous quelques adeptes. Tout en réservant pour un autre moment l'exposé des arguments qui relèvent de l'Anatomie Pathologique, je veux actuellement vous exposer ceux qui procèdent de la Clinique pure.

A propos du début de la paralysie infantile, j'ai suffisamment insisté sur les différents accidents généraux qui se produisent dans la période initiale : de l'avis unanime, ces accidents sont absolument analogues à ceux qui se montrent dans les maladies générales aiguës fébriles. Voilà pour les cas où la maladie aiguë fébrile est de nature indéterminée et fait partie de ces « infections innominées » si fréquentes en clinique. Mais, dans un certain nombre d'autres cas qui vous sembleront peut-être plus propres à la démonstration, il s'agit de maladies infectieuses bien déterminées, de ces maladies infectieuses qu'on pourrait appeler fondamentales. C'est au cours d'une rougeole, d'une scarlatine, d'une diphtérie, d'une variole, d'une coqueluche, que la paralysie infantile fait son apparition.

Enfin, l'un des arguments qui, à mon avis, doivent avoir le plus de poids est celui tiré de la *nature épidémique* de la paralysie infantile. J'ai quelques documents importants à vous citer à ce sujet :

M. Cordier (1), dans une communication à la Société des Sciences Médicales de Lyon en 1887, annonce qu'il a vu en deux mois (juin

(1) Cordier, *Lyon Médical*, 1888.

et juillet 1885) à Sainte-Foy-l'Argentière, sur une population de 1.500 âmes se développer 13 cas de paralysie infantile, alors que dans les autres années on n'avait rien observé d'analogue.

M. Leegard (1) cite de son côté ce fait que, dans la petite ville de Mandal (Norvège), M. Oxholm et ses confrères auraient observé 8 cas de paralysie infantile, de la fin de juillet au commencement de septembre, ce qui ne s'était encore jamais vu jusqu'à ce moment.

M. Medin (2) a également constaté des cas du même genre, mais en bien plus grand nombre. C'était en 1888, pendant le printemps il avait déjà observé 5 cas, puis à partir du mois d'août, le nombre en augmenta d'une telle façon que l'auteur en avait vu se produire 44 cas au mois de novembre. Certes, parmi ces cas, il en est quelques-uns qui, ainsi que j'ai eu l'occasion de vous le dire, ne rentrent pas complètemeut dans le cadre clinique ordinaire de la paralysie infantile, mais cela ne veut pas dire qu'ils ne reconnaissent pas pour base le même substratum que les cas les plus typiques et, à tout prendre, ces faits ne constitueraient qu'une infime minorité, incapable d'entacher d'une façon sérieuse la statistique considérable apportée par M. Medin.

Cet auteur rappelle en outre qu'en 1881 Bergenholtz aurait déjà observé à Umea une petite épidémie de 13 cas et que G. Colmer (3), ayant interrogé les parents d'une enfant atteint de paralysie infantile, avait appris d'eux que dans leur district, sur un rayon de quelques milles et en 3 ou 4 mois, il y aurait eu 8 à 10 autres enfants frappés par la même affection.

Quant aux 5 cas observés par M. Briegleb (4), à la Clinique de Iéna du mois de Juin au mois de Juillet, il convient de faire remarquer que, provenant de localités éloignées de 1 ou 2 heures de chemin de fer les unes des autres, ils ne semblent pas, au point de vue épidémique, être aussi directement démonstratifs que les précédents.

D'après ces documents, la nature épidémique de la paralysie infantile, du moins dans certaines circonstances, me paraît donc établie d'une façon indiscutable et, dans la prochaine leçon, nous verrons de quelle façon elle peut être comprise.

(1) Leegard, On poliomyelit med demonstration af mikr. prep.; d'après l'analyse du *Neurolog. Centralblatt*, 1890, p. 760.

(2) Medin, Epidemisk optraeden af infantil Paralyse. *Hygiea*, septembre 1890.

(3) G. Colmer, *American Journal of medical Sciences*, 1843.

(4) E. Briegleb, *Ueber die infectiöse Natur der acuten Poliomyelitis. Inaugur. Dissert.*, Iena, 1890.

Tels sont les arguments que j'avais à faire valoir quant à l'origine infectieuse de cette espèce morbide. Je ne veux pas terminer ce qui a trait à l'étiologie, sans vous rappeler que, pour la majorité des auteurs, l'*hérédité* jouerait ici un très grand rôle. Je n'éprouve, pour ma part, ainsi que je vous l'ai déjà dit, aucune difficulté à supposer que la tendance névropathique, communiquée par transmission à l'organisme d'un enfant, puisse mettre les centres nerveux de celui-ci dans un état de moindre résistance vis-à-vis des causes pathogènes; mais, quant à assigner à l'hérédité le rôle d'une cause efficiente, directe, de la paralysie infantile, cela m'est absolument impossible.

L'*âge* auquel survient en général cette affection est, comme je vous l'ai dit, le *premier âge*; pour la majorité des cas, elle se montre dans les deux premières années, surtout entre 1 an et 18 mois; cependant, on l'a vu apparaître plus tardivement, dans la 3e et même dans la 4e année. Nous aurons d'ailleurs l'occasion d'étudier une forme de poliomyélite de l'adulte tellement voisine de celle des enfants, qu'à proprement parler, on ne peut fixer entre ces deux affections aucune limite d'âge précise et qu'elles semblent se continuer sans démarcation de l'enfance à l'adolescence et plus tardivement encore. Cependant, au point de vue clinique, la paralysie infantile mérite d'occuper une place à part, à cause de sa fréquence toute particulière dans le premier âge et de l'aspect singulier que prennent les membres ainsi atteints en pleine période de développement.

Quant au *sexe*, il ne semble pas qu'il y ait rien de spécial à signaler; l'un et l'autre sexe seraient également frappés.

L'ANATOMIE PATHOLOGIQUE de la paralysie infantile mérite de nous retenir quelque temps, tant pour elle-même que pour les documents qu'elle nous fournit sur la nature de cette affection. Ainsi que vous le verrez, ceux-ci corroborent ceux que nous avions déjà acquis par l'étude de l'étiologie.

Le temps est loin où, avec Rilliet et Barthez, on croyait qu'il s'agissait d'une maladie *sine materia*, d'une « paralysie essentielle de l'enfance ».

Une des premières autopsies faites par MM. Cornil et Laborde signalait des altérations très marquées des cordons antérieurs et latéraux; j'aurai tout à l'heure l'occasion d'insister sur l'importance de ce genre d'altérations.

Le travail de MM. Prévost et Vulpian date de 1865; pour la première fois, ces auteurs constatèrent l'atrophie de la corne anté-

rieure, la disparition d'un certain nombre de cellules de celle-ci, la diminution de volume des cordons blancs de ce côté de la moelle et la limitation des lésions à une certaine hauteur seulement. En Angleterre, la même année, Lockhart Clarke constatait la désintégration granuleuse de la corne antérieure.

C'est en 1870 que ces notions anatomo-pathologiques furent définitivement mises en valeur, grâce à la découverte de MM. Charcot et Joffroy touchant les relations de l'amyotrophie avec les lésions des cellules des cornes antérieures, car c'est à ces auteurs que revient tout l'honneur d'avoir vu et indiqué nettement ces relations qui sont une des bases de la Pathologie médullaire.

En 1871, puis en 1881, MM. Roger et Damaschino entreprirent de démontrer que la lésion des cornes antérieures est de nature franchement inflammatoire et consiste le plus souvent dans un foyer de ramollissement. C'est que ces auteurs, placés dans un hôpital d'enfants, observaient dans des conditions toutes différentes de celles dans lesquelles se trouvent d'ordinaire les neurologistes; ils pouvaient, en effet, étudier la maladie dans ses premières périodes, tandis que ces derniers ne sont guère en présence que de malades paralysés depuis de nombreuses années.

L'aspect des lésions est fort différent suivant qu'on les examine par exemple un mois après l'invasion de la maladie ou seulement 5, 10, 20 ans plus tard.

A. — Prenons le cas le plus fréquent, celui où l'*autopsie n'a eu lieu qu'au bout d'un certain nombre d'années.*

Il faudra évidemment tenir compte de ce fait qu'on est en présence d'une *cicatrice ancienne* et que, de plus, la lésion a porté sur un organe en plein développement; cela permettra de comprendre le degré parfois considérable de rétraction et d'atrophie que montrent les régions spinales où siègent les altérations primitives.

Dans la *moelle*, on constate, à l'œil nu, sur les préparations dûment colorées, une translucidité, plus marquée au niveau des points altérés, que dans les autres parties de la substance grise. Dans ces points, l'examen à l'aide d'un grossissement moyen montre que le tissu de la substance grise ne présente plus le même aspect, les grandes cellules nerveuses de la corne antérieure altérée ont disparu, c'est tout au plus si, par ci par là, on trouve quelques blocs protoplasmiques, fortement colorés, sans prolongements, à contours arrondis ou obtus, qui peut-être, sont des vestiges de ces cellules. Dans toute la région altérée s'étend un tissu fibrillaire de nature névroglique à mailles plus ou moins serrées; on rencontre

en outre à ce niveau quelques-unes des cellules dites de Deiters. Les fibres nerveuses qui, normalement, sillonnent en tous sens la substance grise des cornes antérieures sont ici ou complètement détruites dans l'épaisseur des points lésés, ou du moins très raréfiées. Les vaisseaux sont généralement épaissis, parfois comme dilatés; dans quelques cas, leur nombre paraît beaucoup plus grand que normalement, par suite même de la rétraction du tissu malade qui fait qu'ils sont contenus dans un moindre espace.

Ces altérations n'occupent d'ailleurs pas toute la hauteur des cornes antérieures : loin de là, elles sont généralement unilatérales,

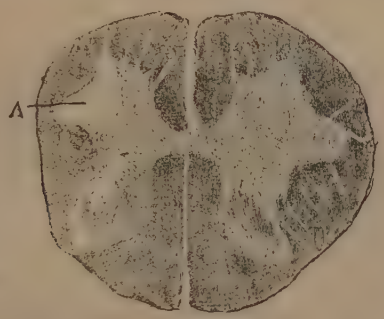


Fig 1. — Moelle lombaire dans un cas de paralysie infantile.
A, foyer ancien siégeant dans la partie antéro-externe de la corne antérieure gauche; on remarquera que toute la moitié gauche de la moelle a un volume moindre que la moitié droite.

et, dans les cas rares où elles siègent des deux côtés, les territoires atteints ne sont jamais complètement symétriques. Ordinairement ces altérations se montrent plutôt sous forme de foyers, occupant en hauteur un à plusieurs centimètres, quelquefois davantage. Très souvent, le foyer n'est pas unique; il en existe deux, trois, quatre ou davantage, et ceux-ci peuvent être disséminés des deux côtés, ce qui fait que, comme vous l'avez vu, le bras gauche par exemple et la jambe droite seront paralysés chez un même sujet; ou si les cellules des muscles du bras et de la jambe sont englobées dans ces foyers, on voit la paralysie infantile prendre la forme *hémiplégique*. On observerait aussi ces foyers non seulement dans la moelle, mais dans le bulbe et dans la protubérance. Ces faits sont plus rares, ou du moins le tableau morbide auquel ils donnent naissance n'est pas en général rangé dans le cadre de la paralysie infantile vulgaire.

Voilà, pour les lésions de la substance grise des cornes antérieures, quels sont les principaux points à signaler; reste la ques-

tion de savoir si les altérations sont entièrement limitées à la substance grise, ou si elles s'étendent aussi à la substance blanche. Cette question est très difficile à résoudre dans les cas dont nous nous occupons actuellement, c'est-à-dire dans ceux chez lesquels l'affection remonte à un grand nombre d'années, car, par suite du travail de rétraction qui a pu s'opérer, les limites de la substance grise et de la substance blanche ne sont pas toujours des plus nettes : l'étude des lésions récentes nous donnera des renseignements plus intéressants : nous aurons donc à revenir sur ce point.

Au contraire, l'examen des faits anciens nous permettra d'acquérir des notions fort exactes sur la nature et la localisation des dégénérations consécutives aux altérations de la substance grise des cornes antérieures.

Si on considère à l'œil nu une coupe de moelle de paralysie infantile au niveau d'un des foyers dont il a été question, on constate aisément que la moitié correspondante est notablement moins large que la moitié saine : cette différence de volume porte non seulement sur les cordons *antéro-latéraux*, mais aussi et d'une façon très marquée sur les *cordons postérieurs*; la *corne postérieure* est également moins développée que celle du côté sain, et un certain nombre d'observateurs (Parrot et Joffroy, Charcot, Schultze, Roger et Damaschino, etc.), ont constaté une atrophie des *colonnes de Clarke* du côté malade. Cette diminution, en bloc, du volume des différentes parties dans une moitié de la moelle, tient très probablement à des causes multiples. D'une part, à l'arrêt de développement déterminé dans ces parties par la destruction d'un certain nombre de cellules et de fibres nerveuses; d'autre part, à une dégénération ou à une atrophie ascendante analogue à celle que nous avons étudiée en détail dans la leçon consacrée aux altérations du système nerveux consécutives aux amputations des membres.

C'est encore de ce dernier processus qu'il convient de rapprocher les faits publiés par certains auteurs (Rumpf, Colella (1), Fornario (2) Sanders) qui ont vu dans le cerveau les *circonvolutions motrices* correspondant aux membres paralysés subir également un certain degré d'atrophie, toujours comme dans les cas d'amputations des membres (?). Théoriquement, la chose n'a rien d'invraisemblable; mais si jamais, Messieurs, vous êtes à même de faire des recherches

(1) Colella, La paralisi spinale atrofica infantile in rapporto con i centri corticali, etc. *La Psichiatria*, anno VII.

(2) Fornario, La paralisi infantile atrofica in rapporto alle vie sensitive del midollo, etc. *Giornale di Neuropatologia*, mai-juin 1800, p. 131.

de ce genre, vous vous apercevrez bien vite de l'extrême difficulté qu'il y a à évaluer de telles différences entre les deux hémisphères.

Les *racines antérieures* se montrent à l'œil nu, nettement diminuées de volume et cependant au microscope, elles ne présentent, d'après MM. Joffroy et Achard (1), presque pas de lésions, notamment pas d'îlot de sclérose comme on serait tenté de le supposer. Les auteurs que je viens de vous citer pensent que ce phénomène serait dû à ce que les lésions des cornes antérieures ayant eu lieu pendant la période de développement, les fibres qui avaient été

Fig. 2. — Coupe de la moelle dans un cas de paralysie infantile ancienne (d'après Charcot). On remarquera combien sont atrophiées la substance grise et la substance blanche du côté droit, siège de la lésion.

atteintes par la dégénération secondaire ont disparu et les fibres saines voisines ont pris leur place, il n'y a donc pas eu de vides à combler par du tissu de sclérose. Un assez grand nombre d'auteurs ont, d'autre part, consigné dans les racines antérieures l'existence d'altérations bien caractérisées.

Pour les *troncs des nerfs mixtes* je n'ai, Messieurs, qu'à vous répéter à peu près exactement ce que je viens de vous dire pour les racines antérieures : même remarque et même explication de la part de MM. Joffroy et Achard, même divergence d'opinions de la part d'autres auteurs.

Du côté des *muscles* on constate, comme bien vous pensez, des altérations très prononcées; ceux-ci sont atrophiés et même, dans certains cas, il y a disparition complète de tout ou presque tout un muscle; ou bien il n'y a qu'un certain nombre de fibres qui aient

(1) Joffroy et Achard, *Archives de Médecine Expérimentale*, 1891.

disparu, les autres fibres sont restées saines : fréquemment, il arrive que les fibres absentes sont remplacées par une abondante lipomatose interstitielle, qui est sans doute proche parente de la lipomatose sous-cutanée dont j'ai eu, dans une des précédentes leçons, l'occasion de vous parler, d'après la description qu'en a donnée M. Landouzy.

Quant à l'hypertrophie de certaines fibres des muscles atteints sur laquelle M. Dejerine a appelé l'attention, elle serait due pour quelques auteurs à une hyperactivité compensatrice; pour M. Erb, elle indiquerait une première phase du processus morbide qui doit se terminer par l'atrophie; enfin pour MM. Joffroy et Achard, ce serait là une altération dégénérative ayant peut-être des relations avec la lésion incomplète d'un certain nombre de cellules des cornes antérieuree.

Il n'est pas, vous le savez, jusqu'aux *os*, qui n'éprouvent des troubles trophiques dans les membres frappés par la paralysie in-

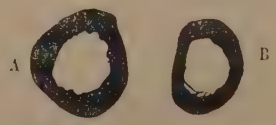


Fig 3. — Coupes des deux humérus dans un cas de paralysie infantile.
A, coupe de l'humérus du côté sain ; B, coupe de l'humérus du bras atteint par la paralysie infantile ; les dimensions de celui-ci sont beaucoup moindres, son aspect plus arrondi. (Collection Damaschino).

fantile. On constate à première vue que le contour de ces os, au lieu de présenter, comme à l'état normal, des arêtes et des dépressions, est irrégulièrement arrondi, l'os manque de modelé. En outre, l'épaisseur du tissu compact est beaucoup plus uniforme que normalement sur les différents points du contour d'une coupe transversale d'un os long (Joffroy et Achard).

Par l'examen radioscopique on observe, toujours d'après ces auteurs, que d'une façon générale les *systèmes de Havers* ont un diamètre moindre qu'à l'état normal; cette diminution de diamètre serait d'ailleurs plus accusée dans les couches profondes, et à ce niveau, les systèmes de Havers pourraient n'atteindre que la moitié du diamètre normal.

Enfin, il me reste à vous signaler les altérations des *vaisseaux sanguins* dans les membres paralysés : leur calibre est diminué parfois d'une façon assez considérable; en outre, leurs parois sont très amincies; ils subissent donc également une véritable atrophie, ou du

moins un vice de développement très accentué, sous l'influence des troubles de l'action trophique médullaire. Il se peut que, d'autre part, cette atrophie du système vasculaire dans un membre paralysé exerce une action sur l'accroissement de tout ce membre et que ce soit à elle qu'il faille en partie rapporter l'exiguïté du membre tout entier.

Telles sont, Messieurs, les différentes altérations que l'on constate dans les cas où la mort n'est survenue que de longues années après le début de l'affection. Quelque intéressantes qu'elles soient, je vous ai dit qu'elles ne pouvaient être que d'un faible secours pour se faire une idée de la nature de la paralysie infantile, tandis que l'étude des lésions récentes nous fournirait de précieux documents; c'est à celle-ci que nous allons maintenant nous livrer.

B. — *L'autopsie a lieu au bout de quelques jours ou de cinq ou six semaines au plus* :

Dans ces cas, on n'est pas en présence d'un tissu plus ou moins induré, plus ou moins sclérosé, d'une cicatrice en un mot : ce que l'on trouve c'est, au contraire, un véritable *foyer de ramollissement inflammatoire* (Roger et Damaschino) au sein de la corne antérieure. Ce foyer est caractérisé à un faible grossissement par l'aspect trouble de cette portion de la substance grise, dans laquelle on constate la présence de nombreux corps granuleux, soit libres dans des espaces où le tissu a été comme dissocié par une sorte d'épanchement inflammatoire, soit enclavés dans les mailles du tissu nerveux, soit encore englobés dans les gaînes lymphatiques périvasculaires.

Au niveau de ces foyers, les cellules nerveuses ont complètement disparu ou bien se montrent en voie d'atrophie granulo-graisseuse, ou encore d'atrophie simple avec tendance à la disparition des prolongements, de façon à revêtir plus tard cette forme de blocs plus ou moins arrondis que je vous ai signalés dans les cas de lésions anciennes. Les fibres nerveuses sont bien entendu altérées, elles aussi, et un certain nombre d'entre elles présentent l'aspect granuleux caractéristique.

Quant aux vaisseaux sanguins, leurs altérations sont des plus manifestes; dans les points de la substance grise où siègent les altérations, on les trouve dilatés. Parfois même, dans les cas tout à fait récents, on pourrait constater leur oblitération par thrombose. Les noyaux de leurs parois sont en voie de prolifération et ces parois elles-mêmes se montrent épaissies. En tout cas, ces altérations vasculaires sont très nettement marquées.

Nous sommes donc ici en présence d'un processus d'inflammation franche, d'une véritable *myélite aiguë* survenant, je vous l'ai dit, par *foyers*. Si, au point de vue de la localisation en hauteur de ces foyers, nous avons peu de remarques à faire, puisqu'ils ont des degrés d'extension tout à fait variables, il n'en est pas de même pour ce qui concerne leur localisation dans le sens antéro-postérieur et dans le sens transversal.

Dans le sens antéro-postérieur, ces foyers siègent très nettement

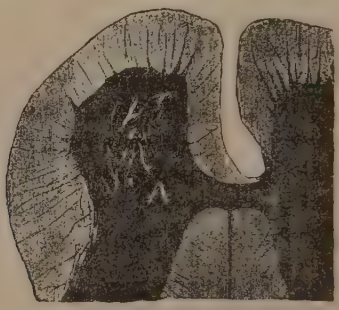


Fig. 4. — Moitié gauche de la moelle lombaire dans un cas de paralysie infantile. Dans la corne antérieure gauche, en A, lésion en foyer au niveau de laquelle s'est fait un développement considérable de vaisseaux (Moelle recueillie dans le service de M. Archambault. Collection Damaschino).

dans la corne antérieure; ils ne dépassent ordinairement pas en arrière le col de celle-ci.

Dans le sens transversal, ils semblent avoir une certaine prédilection pour les régions antéro-externe et antéro-interne de la corne antérieure; mais, par cela même, qu'ils ont une tendance à se porter en dehors, ils empiètent assez souvent sur la partie du cordon antéro-latéral qui avoisine la partie externe de la corne antérieure. Ces foyers de ramollissement inflammatoire aigu ne sont donc pas comme le disent la plupart des auteurs, essentiellement limités à la substance grise; ils peuvent aussi porter sur la substance blanche.

Voici donc une lésion qui n'est pas en réalité aussi systématique qu'elle pourrait à première vue le paraître, puisqu'elle outrepasse les confins de la substance grise. — Quelle est la raison de cette disposition pseudo-systématique? — A mon avis, Messieurs, cette raison, c'est dans le mode de distribution des vaisseaux sanguins à l'intérieur de la moelle qu'il nous faut la chercher. J'espère vous montrer que la connaissance de ce mode de distribution nous expli-

quera aisément toutes les singularités que nous avons constatées dans la localisation des lésions de la paralysie infantile.

Déjà, à propos des scléroses combinées, j'ai eu l'occasion de vous donner un aperçu de la circulation sanguine intra-médullaire, mais j'avais surtout en vue alors les artères du système postérieur. Aujourd'hui, c'est du *système spinal antérieur* que je veux vous entretenir.

Ce système se compose, comme vous savez, d'une *artère spinale antérieure* provenant de la réunion, au niveau de la moelle cervicale supérieure, des deux rameaux descendants fournis par les vertébrales : cette artère spinale antérieure se place en avant du sillon longitudinal antérieur et peut être suivie jusqu'au *conus terminalis*; sur son trajet, elle reçoit un certain nombre de branches des artères spinales latérales.

L'artère spinale antérieure donne à angle droit une série de branches assez fortes qui se portent d'avant en arrière dans le sillon antérieur et constituent les *artères du sillon antérieur*.

Chacune de ces *artères du sillon antérieur* se jette dans la corne antérieure d'un des côtés de la moelle et assure sa nutrition; par cela même, si cette artère est le siège d'une lésion grave, celle-ci retentira forcément sur la corne antérieure correspondante. Remarquez bien, Messieurs, que l'artère du sillon antérieur va de l'artère spinale antérieure jusqu'au fond du sillon antérieur se jeter, ainsi que l'a montré M. Kadyi, soit à droite, soit à gauche du sillon antérieur, dans l'*une* des cornes antérieures, et non, par une bifurcation, simultanément dans les deux cornes antérieures : ce fait vous expliquera que les lésions de la paralysie infantile soient presque toujours *unilatérales*. En outre, l'extension de ces lésions au cordon antéro-latéral se comprend aisément quand on sait que plusieurs ramuscules de cette artériole du sillon antérieur se perdent dans la substance blanche voisine de la corne antérieure.

On peut aussi admettre que c'est non pas par l'intermédiaire de l'artère du sillon antérieur, mais par l'une des *artères radiculaires antérieures*, que se fait le foyer de poliomyélite aiguë qui constitue la lésion primordiale de la paralysie infantile. La disposition de ces artères permet également d'expliquer la participation du cordon antéro-latéral et l'asymétrie des lésions. Il est possible que l'une ou l'autre des deux artères que je viens de vous signaler soient indifféremment le siège de la lésion vasculaire qui nous occupe ici, et peut-être cette diversité de siège nous expliquerait-elle certaines variations dans les symptômes.

Mais cette lésion d'origine vasculaire, quelle sera sa nature? — Ici, Messieurs, c'est l'Étiologie qui va nous répondre. Vous n'avez certainement pas oublié tous les faits qui plaident en faveur de la *nature infectieuse* de la paralysie infantile : début aigu, manifestations fébriles, caractère épidémique; de l'examen de ces faits nous avions au point de vue purement clinique, conclu qu'il s'agissait

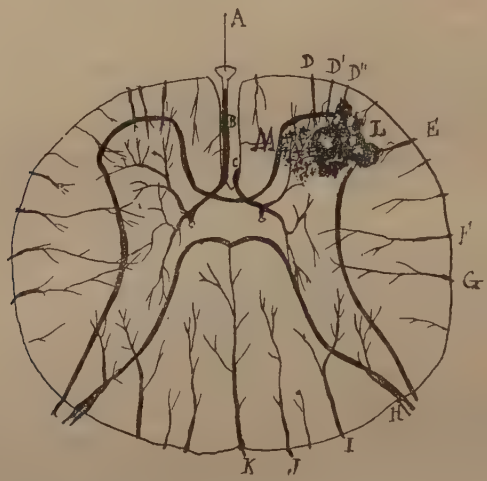


Fig. 5. — Schéma destiné à montrer le mécanisme de production dans la paralysie infantile des lésions de la corne antérieure.

A, artère spinale antérieure; B, artère du sillon; C, artère sulco-commissurale; D, D', D'', artères radiculaires antérieures; E, artère latérale antérieure; F, artère latérale moyenne. Deux foyers de paralysie infantile ont été figurés ici, ayant chacun une origine différente : l'un M est dû à une lésion primordiale de la branche de l'artère sulco-commissurale qui se distribue à la corne antérieure; il est tout entier compris dans cette corne; l'autre L, est dû à une lésion primordiale siégeant dans l'une des artères *radiculaires antérieures*, il empiète sur la substance blanche du cordon antéro-latéral.

bien là d'une Maladie Infectieuse. D'après ce que nous enseignent l'Anatomie normale et l'Anatomie pathologique, nous pouvons maintenant pousser plus loin nos conclusions et dire que c'est *par l'intermédiaire du système vasculaire que cette maladie infectieuse atteint la moelle.* Quant au mécanisme exact par lequel se fait la lésion, il est plus difficile de le surprendre sur le fait; cependant, il me semble que suivant toute probabilité ce mécanisme consiste soit dans une *embolie* infectieuse, soit dans une *thrombose* se produisant dans une ou plusieurs des artères du sillon antérieur.

Il vous semblera peut-être singulier que ces artères soient tout particulièrement le siège d'un tel processus morbide dans un

nombre de cas relativement aussi fréquent. Le fait est singulier, j'en conviens, mais, comme j'ai déjà eu l'occasion de vous le dire à propos des scléroses combinées, il est loin d'être unique et l'on peut citer d'autres exemples. Est-il d'ailleurs bien certain que ces localisations du processus morbide à l'artère du sillon antérieur ou aux artères radiculaires antérieures soient les seules qu'on observe? Je crois, pour ma part, qu'un certain nombre d'accidents nerveux aigus de l'enfance, dont la plupart, classés sous le nom tout à fait impropre de « méningite » ne sont autre chose que des artérites ou des embolies infectieuses se produisant en différents points du système nerveux.

Et à ce sujet, je dois vous parler de l'analogie, j'irai même jusqu'à dire de l'identité, qui existe au point de vue de la pathologie générale, entre la Paralysie Spinale Infantile et l'Hémiplégie Cérébrale Infantile. Cette identité, ce n'est pas d'aujourd'hui que je la proclame : je n'ai cessé de le faire depuis 1885 et je ne désespère pas, Messieurs, de vous convaincre que cette opinion est conforme à la réalité des faits. J'ai, dans cette manière de voir, été précédé, je le reconnais volontiers, par deux neurologistes éminents, M. Vizioli et M. Strümpell (1), qui tous deux se sont prononcés fort nettement en faveur d'une intime analogie entre les deux maladies de l'enfance que je viens de vous citer. Mais, chose singulière, à part cette notion d'analogie, nous sommes, tous trois, d'avis fort différents sur la nature de ces deux maladies (1).

Contrairement à M. Vizioli, j'admets que l'une et l'autre de ces affections sont de nature infectieuse : d'autre part, il m'est impossible, pour des raisons que je vous ai précédemment exposées, de les considérer, avec M. Strümpell, comme des maladies systémati-

(1) M. Vizioli se borne à invoquer les similitudes dans la marche des deux affections et dans l'évolution de leurs symptômes; il ne fait intervenir dans son argumentation ni les données de la pathologie générale, ni celles de l'anatomie pathologique et même au point de vue clinique, prend soin de distinguer la paralysie spinale infantile « des autres formes de paralysie qui peuvent survenir à cet âge « (par maladies infectieuses et autres causes) ». *Emiplegia cerebrale spastica*. Il Morgagni, 1880. Cette indication bibliographique avait jusqu'ici échappé aux auteurs qui s'étaient occupés de cette question; elle est tirée du remarquable travail de MM. Sigm, Freud et Osc. Rie, sur l'Hémiplégie infantile, Vienne, 1891.

M. Strumpell, dont le Mémoire sur ce sujet date de 1884, part de ce principe que l'hémiplégie cérébrale infantile est, au même titre que la paralysie spinale infantile, une affection essentiellement systématique, localisée dans la substance grise des circonvolutions, d'où le nom de *polioencéphalite* qu'il applique à l'hémiplégie cérébrale infantile par analogie avec celui de *poliomyélite* adopté pour la paralysie spinale infantile. Pour M. Strumpell, l'une et l'autre affections sont d'ailleurs de nature infectieuse.

ques de la substance grise. — Quoi qu'il en soit de ces opinions, le fait de l'identité des deux affections me semble indéniable et si vous en doutiez, il me suffirait de vous rappeler une observation de M. Möbius que j'ai déjà maintes fois citée : on y voit le frère et la sœur âgés, le premier de trois ans, la seconde de un an et demi, après avoir présenté tous deux des symptômes généraux (fièvre, état gastrique, etc.) pendant quelques jours, être presque simultanément atteints, la sœur de paralysie atrophique spinale, le frère d'hémiplégie spasmodique infantile. — Je vais plus loin, Messieurs : j'ai la conviction que grâce à un hasard favorable, on verra quelque jour l'hémiplégie cérébrale infantile et la paralysie spinale infantile coïncider chez le même sujet, et j'attends avec confiance la publication de cette observation typique qui démontrera d'une façon irréfutable l'identité des deux affections.

Reste encore une autre question : quel est l'agent infectieux qui détermine le processus morbide intramédullaire ? — Ici, Messieurs, nous sommes en pleine hypothèse : s'agit-il des microbes propres aux différentes maladies exanthématiques ou autres, au cours desquelles nous avons vu se produire la paralysie infantile ? — S'agit-il au contraire de microbes surajoutés, d'infections combinées en un mot ? et dans ce cas, le microbe pathogène est-il un microbe spécial ou un microbe banal ? — Autant de questions qui doivent pour le moment rester sans réponse ; mais c'est déjà, ce me semble, un progrès que de pouvoir les poser.

L'examen des divers éléments de ce problème nous conduit à envisager au point de vue spécial qui nous occupe, un autre ordre de faits. Nous avons vu, Messieurs, que parfois au bout de dix, quinze, vingt ans, le processus amyotrophique, qui semblait complètement éteint, reprenait d'une façon inopinée et se généralisait. A quoi est due cette *reprise?* — On pourrait être tenté de se demander si ces faits ne seraient pas une nouvelle preuve de la nature microbienne de l'affection ? — Les microorganismes déposés au niveau des foyers cicatriciels reprenant une nouvelle vigueur sous une influence encore inconnue et trouvant dans la substance grise des cornes antérieures un terrain de culture favorable, détermineraient par leur pullulation cette amyotrophie à marche progressive.

Il est indéniable que nous connaissons, notamment dans certains cas d'ostéomyélite ou de furonculose, des exemples de ces longs silences suivis d'un brusque et énergique réveil des microbes contenus dans les os ou dans la peau, mais cela suffit-il à motiver

une pareille affirmation. Ici encore, Messieurs, la parole est à l'avenir.

Je veux, restant sur le terrain plus stable de la clinique, à propos de ces faits de « reprise » du processus amyotrophique, appeler votre attention sur une nouvelle analogie entre la Paralysie Spinale Infantile et l'Hémiplégie Cérébrale Infantile. En effet, dans cette dernière affection, il est fréquent de voir cinq, huit, dix ans après l'apparition de l'hémiplégie et alors que les lésions semblaient être depuis longtemps passées purement et simplement à l'état de cicatrices, il est fréquent, dis-je, de voir survenir des attaques d'*Epilepsie* et souvent aussi, en même temps que celles-ci, une reprise des phénomènes de paralysie absolument comme dans les cas de paralysie infantile auxquels je fais allusion. Cette dernière analogie entre les deux affections me paraît valoir la peine d'être signalée, car elle montre bien qu'on n'a pas affaire là à un fait fortuit, mais à un processus qui est dans l'essence même de ces affections.

VII

SUR LA COINCIDENCE CHEZ UN MÊME MALADE DE LA PARAPLÉGIE CÉRÉBRALE INFANTILE ET DE LA PARALYSIE SPINALE INFANTILE [1]

La paraplégie cérébrale infantile est, comme vous le savez, un des membres de cette trilogie si singulièrement enchevêtrée des cérébropathies infantiles qui comprend, outre la *paraplégie*, l'*hémiplégie* avec ou sans atrophie, avec ou sans athétose, et les diverses *diplégies*.

Le malade que je vous présente, actuellement âgé de trente-quatre ans, est atteint de cette forme de paraplégie. Les renseignements sur les premières années de sa vie nous font défaut, tout ce que nous avons pu apprendre, c'est que, à l'âge de six mois, il aurait eu des convulsions; c'est probablement de cette époque que date sa paraplégie.

Si nous étudions les caractères de celle-ci, nous voyons que le membre inférieur droit est à demi-fléchi et en adduction il ne peut être complètement étendu; le pied est équin; au-dessus du genou existe un certain degré d'atrophie en jarretière. Le réflexe rotulien est exagéré, le réflexe plantaire est en extension.

Tous ces caractères sont d'ailleurs ceux de la paraplégie cérébrale infantile typique et nous nous bornons à les énumérer.

Au membre inférieur gauche, l'aspect est très différent; le membre tout entier montre des muscles considérablement atrophiés, et dans un état de flaccidité complète, à tel point que le membre présente d'une façon très nette l'aspect connu sous le nom de « jambe de Polichinelle »; l'excitabilité électrique des muscles est, suivant

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des hôpitaux*, séance du 7 mars 1902.

les points, ou très diminuée, ou abolie. Bref, c'est tout le tableau de la *paralysie spinale infantile*; d'ailleurs, le réflexe rotulien est aboli et il existe des troubles vaso-moteurs manifestes de la jambe et du pied tels que ceux ordinairement observés dans la poliomyélite infantile.

Nous voyons donc, chez ce malade, que le membre inférieur droit présente l'aspect de la *paraplégie cérébrale infantile*, tandis que le membre inférieur gauche présente celui de la *paralysie spinale infantile*. — Que faut-il penser de cette coïncidence?

Permettez-moi de remonter un peu en arrière, et de vous rappeler quelles étaient, il y a une quinzaine d'années, les opinions ayant cours sur la nature de la paralysie spinale infantile.

On considérait alors cette maladie comme une affection essentiellement systématique des cellules des cornes antérieures de la moelle. C'est en se basant sur cette opinion classique que Strümpell avait considéré l'hémiplégie cérébrale infantile comme une affection également systématique de la substance grise corticale des circonvolutions cérébrales, comme une « polioencéphalite » infectieuse.

De mon côté, presque à la même époque, je soutenais aussi cette opinion que l'hémiplégie cérébrale infantile reconnaît le plus souvent une origine infectieuse, tout comme la paralysie spinale infantile. Mais, contrairement à la doctrine classique, j'insistais sur ce fait qu'il ne s'agit pas, dans la paralysie spinale infantile, d'une affection systématique des cellules des cornes antérieures, que la lésion est une lésion en foyer, siégeant il est vrai de préférence dans les cornes antérieures, mais ne témoignant d'aucune prédilection spéciale pour les grandes cellules ganglionnaires de cette région. Il en est de même pour l'hémiplégie cérébrale infantile; dans les cas où elle est d'origine infectieuse, elle est due, elle aussi, à une lésion en foyer nullement systématisée aux grandes cellules de l'écorce cérébrale.

La manière de voir que j'ai exposée dès 1885 semble avoir définitivement prévalu; ainsi donc, l'analogie entre l'hémiplégie cérébrale infantile et la paralysie spinale infantile, que Strümpell et moi-même avons signalée tant au point de vue de l'étiologie infectieuse que de l'anatomie pathologique, doit être à mon avis considérée à un point de vue très différent de celui soutenu par Strümpell.

Cette analogie entre les deux affections doit-elle être considérée comme une simple vue de l'esprit, comme une sorte de postulat théorique? — Si elle existe en réalité, l'observation clinique doit en donner la preuve.

Déjà, dans un mémoire de 1885, je signalais une observation de Möbius (1884) dans laquelle on voit une fillette d'un an et demi être prise de paralysie spinale infantile, et son frère, qui vivait avec elle, être atteint d'hémiplégie cérébrale infantile.

En 1891, dans mes *Leçons sur les Maladies de la Moelle*, j'écrivais les lignes suivantes : « J'ai la conviction que grâce à un hasard favorable on verra quelque jour l'hémiplégie cérébrale infantile et la paralysie spinale infantile coïncider chez le même sujet, et j'attends avec confiance la publication de cette observation typique qui démontrera d'une façon irréfutable l'identité des deux affections ».

Cette observation typique est venue, elle est venue même à plusieurs exemplaires :

En 1894, dans la *Revue neurologique*, notre collègue M. Lamy publiait l'observation d'un homme de quarante-trois ans, *minus habens*, qui présentait en outre une paralysie spinale infantile de la jambe droite ; à l'autopsie, M. Lamy trouva des plaques de méningo-encéphalite au niveau de diverses circonvolutions cérébrales et un foyer de paralysie spinale infantile dans la moelle lombaire avec une atrophie des racines antérieures lombo-sacrées du même côté.

La même année, Redlich et Neurath (de Vienne), chez un enfant de cinq mois mort rapidement, ont trouvé, en même temps que des lésions de la capsule interne et du centre ovale, des lésions de paralysie spinale infantile.

Beyer, en 1895, a publié le cas d'une fille de vingt-deux ans atteinte depuis l'âge de cinq ans d'hémiplégie spasmodique gauche et d'attaques d'épilepsie depuis l'âge de douze ans. A l'autopsie, outre une porencéphalie de l'hémisphère droit, on trouva un foyer de paralysie spinale infantile dans la corne antérieure du côté gauche de la moelle.

Le malade que nous présentons aujourd'hui est un nouvel exemple de la coïncidence de la paralysie spinale infantile avec ces lésions cérébrales qui, chez l'enfant, produisent presque indifféremment, du moins dans l'état actuel de nos connaissances, l'hémiplégie, les diplégies ou la paraplégie. C'est donc un nouvel exemple de l'analogie, on pourrait presque dire de l'identité, qui existe, au point de vue de la Pathologie Générale, entre ces deux ordres de lésions.

MALADIES

DE LA

MOELLE

I

LÉSIONS DES CIRCONVOLUTIONS MOTRICES DANS LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

(CORPS GRANULEUX DANS LA SUBSTANCE BLANCHE ET DISPARITION DES GRANDES CELLULES PYRAMIDALES) (1)

Les premiers symptômes de l'affection à laquelle a succombé la malade avaient débuté il y a un an ; elle entra le 31 juillet dernier dans le service de M. le docteur Huchard qui, après avoir constaté l'existence des principaux symptômes et posé le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique, la fit passer dans le service de M. le professeur Charcot.

L'observation devant être publiée *in extenso*, il suffira de dire que l'on constatait, en même temps qu'une atrophie marquée des muscles des mains, l'existence de phénomènes spasmodiques du côté des membres supérieurs et inférieurs, notamment une exagération considérable des réflexes tendineux; il y avait aussi des phénomènes bulbaires très marqués : gêne de la déglutition et de la phonation, paralysie et léger degré d'atrophie de la langue, intermittences cardiaques, etc.

Il y a trois semaines, la malade mourut, et à l'autopsie on constata, du côté des centres nerveux, les lésions suivantes :

Il existait des corps granuleux en grand nombre dans la moelle, au niveau des faisceaux pyramidaux directs et croisés.

En remontant plus haut, on observait les mêmes corps granuleux dans la protubérance et dans les pédoncules, dans le point même où se trouve le faisceau pyramidal.

Dans la capsule interne, ces corps granuleux se retrouvaient

(1) Publié dans *La Tribune Médicale*, 1881.

aussi, très abondamment, dans le point désigné par Flechsig comme donnant passage aux fibres du faisceau pyramidal.

Enfin, on put suivre ces corps granuleux dans la substance blanche des circonvolutions frontale et pariétales ascendantes, quoiqu'ils nous aient semblé moins nombreux dans cette dernière. A ce niveau, les corps granuleux étaient disposés en séries radiées dirigées de la périphérie de la circonvolution vers la capsule interne.

Quant à la substance grise de ces circonvolutions, nous n'avons pu y constater la présence d'aucun corps granuleux; mais dans aucune des coupes que nous avons pratiquées nous n'avons pu rencontrer une seule des *grandes cellules pyramidales* qui, on le sait, existent normalement dans ce point; nous sommes donc autorisés à dire qu'il y avait disparition de ces cellules.

Ce n'est pas la première fois qu'on constate la dégénération des tubes nerveux au sein de la substance cérébrale dans la Sclérose Latérale Amyotrophique; les corps granuleux avaient déjà été constatés au niveau des pédoncules par M. le professeur Charcot et par MM. Pick et Kahler; plus récemment, M. Kojewnikoff (de Moscou) a publié un cas où il a suivi les corps granuleux dans la substance blanche des circonvolutions jusqu'au voisinage de l'écorce, au moyen de dissociations multipliées; mais nous ne connaissons aucun travail où il soit fait mention de l'état des grandes cellules pyramidales, et nous pensons que c'est la première fois qu'on constate leur lésion dans la sclérose latérale amyotrophique.

Ainsi se trouve affirmée une fois de plus, s'il était besoin d'une nouvelle démonstration, la nature systématique de cette affection décrite pour la première fois par M. le professeur Charcot et dans laquelle on voit, de la façon la plus nette, tout le système des faisceaux pyramidaux être atteint depuis l'écorce grise des circonvolutions jusqu'à la substance blanche de la moelle.

II

NOTE SUR LA RECHERCHE DES CORPS GRANULEUX DANS LES CENTRES NERVEUX [1]

L'importance des corps granuleux au point de vue des études anatomo-pathologiques dans les centres nerveux, a été reconnue dès le début de ces études. De l'avis général, la présence de ces corps constitue le signe le plus fin et en même temps le plus probant que nous possédions pour affirmer s'il y a ou non lésions des centres encéphalo-médullaires (2); mais ce n'est pas seulement l'existence de la lésion, c'est encore sa localisation qu'ils peuvent nous aider à reconnaître. Jusqu'à présent, la technique employée pour leur recherche n'a pas, croyons-nous, permis d'en tirer tout le parti qu'il conviendrait.

En effet, pour cela, il faudrait examiner les corps granuleux en place, sur des coupes, ce n'est pas ce qui a lieu, puisque la façon la plus généralement employée, pour les rechercher, est la dissociation de petites parcelles de tissu nerveux prises au moyen d'aiguilles. Cette méthode permet, à la vérité, de constater nettement la présence des corps granuleux, mais exige un nombre considérable de préparations pour explorer une région, et encore seulement d'une façon approximative; elle ne donne aucun renseignement sur la situation qu'occupent ces corps granuleux par rapport aux autres éléments de l'organe dans lequel ils se trouvent. Cette situation des corps granuleux ne peut être reconnue qu'au moyen de coupes méthodiques; or, dans les coupes telles qu'on les fait ordinairement, les corps granuleux se trouvent détruits soit en

(1) Publié dans les *Bulletins de la Soc. Anatomique*, t. X, 4e série, 1885.

(2) Le présent Mémoire ainsi que celui qui le précède et celui qui le suit, montrent que déjà, en 1884, *avant la publication du procédé de Marchi* pour la coloration des corps granuleux en place sur des coupes, j'avais, sur des sections de pièces préalablement durcies (par les bichromates), montré que la coloration des corps granuleux *in situ*, par l'acide osmique, donne une coloration élective particulièrement précieuse, puisqu'elle permet de fixer exactement leur topographie.

totalité, soit en partie. Nous devons notamment signaler à ce propos l'action tout à fait funeste de l'alcool absolu employé, soit pour le durcissement, soit pour le montage des coupes; l'alcool ordinaire lui-même n'est pas sans exercer sur les corps granuleux une action souvent fâcheuse, de telle sorte que, dans une coupe faite après durcissement dans ce liquide, on n'est jamais sûr qu'un certain nombre de ces éléments n'aient pas disparu.

La méthode que nous employons *depuis les derniers mois de 1883* permet, au contraire, de conserver tous les corps granuleux d'une façon absolue et de les voir d'une façon aussi nette que par l'emploi de la dissociation, et de plus d'étudier leur localisation précise. Elle consiste dans l'usage de la *méthode de congélation*; cette méthode a, on le sait, souvent été employée dans ces dernières années pour l'étude des différents tissus, mais des préventions mal justifiées, croyons-nous, ont jusqu'à présent empêché de l'appliquer à l'anatomie pathologique des centres nerveux. On lui a reproché en effet d'altérer les éléments et d'être mal appropriée à l'étude d'un tissu aussi délicat que celui des centres nerveux. C'est là une crainte tout au moins exagérée, et nous pouvons affirmer que jamais, dans nos nombreuses préparations, nous n'avons constaté le moindre inconvénient de ce genre. — Peut-être dans des recherches d'histologie pure, extrêmement minutieuses, pourrait-on se méfier de ce procédé; mais pour les examens médicaux ordinaires, on doit le considérer comme tout à fait inoffensif. L'un des avantages de cette méthode est de pouvoir être appliquée à n'importe quel moment du durcissement, aussi bien aux pièces tout à fait fraîches qu'à celles qui ont déjà passé plusieurs mois dans les bichromates, les résultats sont toujours aussi satisfaisants; la seule difficulté consiste dans le déroulement des coupes, mais avec un peu d'habitude et de tâtonnements, on en vient généralement à bout.

Il ne faudrait pas croire d'ailleurs que l'étude des corps granuleux soit toujours aussi aisée à n'importe quel moment du durcissement, il est bon, de faire à cet égard des distinctions. Si on a affaire à des coupes fraîches, ou n'ayant séjourné que peu de temps dans les bichromates, les corps granuleux, grâce à leur réfringence spéciale, se voient très nettement sans l'aide d'aucun réactif colorant; tout au plus est-il bon de colorer la coupe par le picro-carmin pour éviter de prendre pour des corps granuleux des cellules contenant, soit dans leur intérieur, soit dans un point de leur périphérie des granulations graisseuses (grandes cellules pyramidales

de l'écorce, cellules de la couche optique, grandes cellules des cornes antérieures de la moelle, etc...); autant que possible monter dans l'eau et laisser dans la chambre humide et non dans la glycérine qui fait rapidement disparaître les corps granuleux, surtout dans certaines régions où les propriétés optiques du tissu ambiant sont peu favorables à cette recherche (capsule interne, protubérance). — Il sera nécessaire alors d'avoir recours aux réactifs colorants; nous avons essayé un grand nombre de ceux-ci et pendant quelque temps nous avons employé avec succès le procédé étudié par M. Korlinowich dans le laboratoire de la Salpêtrière et décrit par lui dans le *Progrès Médical* (1884). Mais à la suite d'essais plus récents faits en commun avec M. Huet, interne des hôpitaux, nous avons adopté tout spécialement le bleu de quinoléine qui a l'avantage, sur des pièces suffisamment fixées par les bichromates, de ne colorer absolument que les corps granuleux, ou du moins d'avoir pour ceux-ci une élection telle qu'il devient aisé de les découvrir du premier coup d'œil, même lorsqu'ils sont à l'état isolé. Nous faisons usage de la solution de quinoléine préparée suivant les indications de Ranvier dans sa technique microscopique; on en met 2 ou 3 gouttes sur la coupe suffisamment lavée (s'il restait encore du bichromate, celui-ci formerait des cristaux), on laisse 2 ou 3 minutes et on monte dans la glycérine. Les corps granuleux sont colorés en bleu intense, tandis que le reste du tissu prend une teinte d'un bleu très pâle. On peut aussi, *sur des pièces déjà durcies, faire usage de l'acide osmique en vapeurs*; les corps granuleux sont colorés en noir plus foncé que le reste de la substance nerveuse, mais il faut avoir soin de bien laver la coupe, si on veut la conserver pendant quelques jours; sinon l'acide osmique diffuse dans la glycérine, et la préparation est complètement perdue. Les méthodes de coloration donnent, ainsi que nous venons de le dire, des résultats un peu différents suivant le degré de durcissement, mais quel que soit celui-ci on obtient toujours des résultats satisfaisants avec l'emploi des coupes par congélation. C'est là le point sur lequel nous voulions spécialement insister dans cette note.

(1) Nous ne parlons, bien entendu, que des cas où le processus est en évolution et non des lésions anciennes où il n'y a plus que des altérations scléreuses, les corps granuleux ayant complètement disparu.

III

DEUX NOUVEAUX CAS DE SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE SUIVIS D'AUTOPSIE [1]

La nature essentiellement systématique de la Sclérose Latérale Amyotrophique est actuellement admise par la grande majorité des auteurs; et la localisation toute spéciale des lésions dans la moelle et le bulbe est trop bien connue pour qu'il soit nécessaire d'en parler plus longuement.

Depuis quelques années, la question a fait de nouveaux progrès. La lésion du faisceau pyramidal dans tout le segment de l'axe cérébro-spinal situé au-dessus du bulbe, est aujourd'hui un fait absolument démontré.

C'est d'abord dans les pédoncules que cette lésion a été observée (Charcot, Kahler et Pick) (2), elle avait aussi été constatée dans la protubérance, et M. Leyden lui-même la signala dans ses cas de paralysie bulbaire, qui, comme l'a démontré l'un de nous, *rentrent tout naturellement dans le cadre de la sclérose latérale amyotrophique.*

En même temps que la sclérose du pied des pédoncules, Kahler et Pick notaient une certaine atrophie des circonvolutions motrices et émettaient l'opinion que cette diminution de volume était probablement l'indice de lésions dégénératives du même ordre que celles qui existaient dans les autres points du faisceau pyramidal; mais ces auteurs n'avaient pas constaté directement l'existence de ces lésions dans les circonvolutions. Il restait donc là une lacune,

(1) Publié dans les *Archives de Neurologie*, nos 28 et 29, 1885, sous la signature de J.-M. Charcot et Pierre Marie.

(2) Kahler et Pick, *Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des Centralnervensystems*, Leipzig, 1879.

elle fut comblée en 1883 par le mémoire de Kojewnikoff (1), qui, dans une autopsie minutieusement conduite, constata dans la substance blanche du cerveau l'existence de nombreux corps granuleux situés, à n'en pas douter, sur le trajet du faisceau pyramidal, ainsi qu'il résulte de la description de l'auteur (1) et des planches annexées à son travail.

A ce cas unique, nous pouvons maintenant en ajouter deux autres, dans lesquels la présence des corps granuleux dans les différentes parties du trajet intra-cérébral du faisceau pyramidal était des plus nettes (capsule interne, — circonvolutions motrices). Mais, de plus, dans ces deux cas, *nous avons pu, pour la première fois constater la disparition des grandes cellules pyramidales* qui existent normalement dans la région de l'écorce située au niveau du lobe paracentral.

La démonstration est donc aujourd'hui complète : non seulement la sclérose latérale amyotrophique est étroitement localisée à un système; mais encore elle affecte toute la hauteur de ce système depuis la grande cellule pyramidale de l'écorce jusqu'à la grande cellule des cornes antérieures de la moelle, d'où elle s'étend finalement jusqu'à l'élément musculaire périphérique.

Observation I. — *Début par raideur de la jambe gauche. Six mois après, parésie du bras droit. — Gêne légère de la parole. — Deux mois plus tard, atrophie de l'éminence thénar droite, augmentation des troubles de la parole. — Puis paralysie complète avec phénomènes spasmodiques qui disparaissent ensuite. — Augmentation de l'atrophie des mains. — Troubles de la déglutition, de la respiration, de la circulation. — Mort un an après le début. — Corps granuleux dans toute la hauteur du faisceau pyramidal, y compris les circonvolutions motrices. — Disparition des grandes cellules pyramidales de l'écorce.*

Autopsie. — Les poumons sont très congestionnés; le foie et rein sont normaux; le cœur petit ne présente aucune lésion apparente; la rate est grosse et d'une coloration très foncée.

Les membres supérieurs sont dans un état de rigidité bien caractérisée.

Les muscles de l'éminence thénar sont un peu moins rouges qu'à l'état normal, ceux de la région hypothénar semblent encore moins affectés ; les lombricaux sont un peu jaunâtres, les interosseux ne sont pas très notablement atrophiés, mais présentent, eux aussi, une coloration jaunâtre.

Les muscles du bras et de l'avant-bras ont une coloration normale : le deltoïde est un peu jaunâtre.

Les muscles des membres inférieurs ont un aspect normal; les veines

(1) Kojewnikoff, *Archives de Neurologie*, 1883, VI, 356.

principales des membres sont ouvertes pour rechercher si, dans quelque point, il existe une thrombose à laquelle on puisse rapporter l'œdème des membres inférieurs ; on n'en trouve aucune trace.

Le diaphragme a, lui aussi, un aspect normal.

Les hémisphères cérébraux ne présentent rien à signaler, les circonvolutions motrices ne semblent pas diminuées de volume.

Les surfaces de section de la moelle fraîche montrent une congestion assez intense de la substance grise (coloration hortensia), et, en certains points, une légère teinte grisâtre siégeant par plaques soit au niveau des cordons latéraux, soit au niveau des cordons postérieurs, d'une façon d'ailleurs très irrégulière.

Examen microscopique (1). — *Circonvolutions.* — En outre de celles dont nous allons parler, quelques circonvolutions des régions frontale et occipitale ont été examinées, de façon à être certain que les lésions que nous constations étaient bien spéciales aux régions où on les trouvait et ne dépendaient pas d'une altération artificielle plus ou moins étendue de la substance nerveuse.

Hémisphère droit,

Circonvolution frontale ascendante droite au niveau du lobule paracentral. — On voit un très grand nombre de corps granuleux disposés en séries linéaires dirigées de l'écorce vers le centre ovale; en explorant toute la coupe, on ne peut trouver une seule grande cellule pyramidale (2).

Circonvolution pariétale ascendante droite au niveau du lobule paracentral. — Dans une partie seulement de la coupe existent les corps granuleux; *on ne trouve plus de grandes cellules pyramidales.*

Dans le reste de la *circonvolution frontale ascendante*, en se dirigeant vers la scissure de Sylvius, on retrouve encore des corps granuleux dans les coupes pratiquées à l'union du tiers supérieur de cette circonvolution avec les deux tiers inférieurs; plus bas, on n'en voit plus; les grandes cellules pyramidales font à peu près complètement défaut ou, quand il en existe, c'est à l'état pour ainsi dire isolé.

Dans le reste de la *circonvolution pariétale ascendante* il n'y a plus de corps granuleux; les grandes cellules pyramidales se comportent comme dans la partie correspondante de la frontale ascendante et sont très rares.

Hémisphère gauche.

Circonvolution frontale ascendante au niveau du lobule paracentral. — Quelques corps granuleux ; on constate l'existence d'une ou deux grandes cellules pyramidales sur chaque coupe.

(1) Pour ne pas allonger démesurément ce travail, nous ne donnerons avec détails dans l'une et l'autre observations que ceux des résultats de l'examen microscopique qui présenteront quelque chose de spécial; pour le reste, nous nous bornerons à une simple énumération, notamment pour les nerfs et les muscles.

(2) A la fin de ce Mémoire on trouvera, deux planches en noir, reproductions en noir des planches en couleur du Mémoire original. Ces planches montrent la situation des corps granuleux dans les différentes hauteurs de l'axe encéphalo-médullaire.

Circonvolution pariétale ascendante au niveau du lobule paracentral. — Pas de corps granuleux; les grandes cellules pyramidales se voient ici en plus grande quantité, tout en n'étant cependant pas aussi nombreuses que sur un cerveau normal.

Le reste de ces deux circonvolutions n'a pas présenté de corps granuleux; nous devons ajouter que, par suite de certains défauts de technique, les résultats négatifs de l'examen des circonvolutions à ce niveau ne peuvent être considérés comme absolument certains, bien qu'ils aient de grandes chances d'être conformes à la réalité.

Capsule interne. — Les corps granuleux existaient des deux côtés dans la capsule interne, mais en quantité très inégale dans l'un et l'autre hémisphères.

Dans l'*hémisphère gauche*, ils étaient assez nombreux et se présentaient sous la forme de deux traînées étendues entre le noyau lenticulaire et la couche optique. Quoique tout à fait voisines l'une de l'autre, ces traînées ne se confondaient cependant pas complètement. — Elles siégeaient un peu en arrière d'une ligne, partageant par moitié la partie de la capsule interne comprise entre l'angle interne du noyau lenticulaire (coude de la capsule) et son angle postérieur. Dans le sens antéro-postérieur, ces traînées occupaient l'une (l'antérieure), l'épaisseur d'environ quatre ou cinq des faisceaux de fibres nerveuses qui se trouvent dans cette région et dont la coupe affecte une forme ovalaire à grand axe dirigé de la couche optique vers le noyau lenticulaire; — l'autre (la postérieure), moins étendue aussi bien dans le sens antéro-postérieur que dans le sens transversal, n'occupait guère que la largeur de deux ou trois de ces faisceaux de fibres. De sorte qu'en somme, la surface occupée par ces deux traînées de corps granuleux était, on le voit, assez restreinte.

Dans l'*hémisphère droit*, les corps granuleux existent aussi, mais en nombre beaucoup moins considérable, et demandent à être recherchés avec beaucoup d'attention; on n'en trouve qu'un seul groupe de forme à peu près arrondie, situé dans le voisinage du noyau lenticulaire dans un point correspondant à l'union du tiers postérieur avec les deux tiers antérieurs du bord interne du noyau lenticulaire (compris entre l'angle interne et l'angle postérieur de ce ganglion). — La surface occupée par ce groupe unique de corps granuleux est très peu étendue, puisqu'on ne compte sur chaque coupe qu'environ une trentaine de ces corpuscules.

Dans la *couche optique*, non plus que dans le *noyau lenticulaire* on ne trouve de corps granuleux, ces ganglions ne présentent pas de lésions apparentes; les faisceaux de fibres qui traversent la couche optique sont notamment très bien développés.

Pédoncules. — Le pédoncule *gauche* seul a pu être examiné par la méthode de la congélation.

Les corps granuleux y sont extrêmement abondants et se voient avec la plus grande netteté, pour ainsi dire du premier coup d'œil. Ils sont situés à la partie moyenne de la face antérieure du pédoncule, dans la région qui est

considérée comme donnant passage aux fibres du faisceau pyramidal; ils forment trois groupes qui, d'ailleurs, ne sont pas nettement séparés les uns des autres mais correspondent à la segmentation produite dans les fibres du pédoncule par les travées fibro-vasculaires qui occupent cette région. — Ces corps granuleux sont, d'ailleurs, plus abondants à la surface du pied du pédoncule que dans la profondeur de celui-ci. On n'en trouve aucun dans l'espace occupé par les cellules du locus niger non plus que dans les autres régions de l'étage supérieur du pédoncule.

Protubérance. — La protubérance ayant été séparée en deux moitiés par une coupe verticale sagittale, on rechercha les corps granuleux sur la moitié droite par la méthode ordinaire de dissociation mais sans résultat (nous devons ajouter que cette dissociation ayant été pratiquée au moment même de l'autopsie, un petit nombre de préparations seulement furent faites et que cette recherche ne fut pas exécutée avec assez de persévérance pour pouvoir affirmer l'absence de corps granuleux dans la moitié droite de la protubérance; on peut tout au plus en conclure que ceux-ci étaient peu abondants.

La moitié *gauche* fut examinée après congélation, et on y constata nettement l'existence de corps granuleux réunis en un petit groupe unique situé environ à l'union du tiers antérieur avec les deux tiers postérieurs, et dans le sens transversal un peu en dedans d'une ligne antéro-postérieure partageant cette moitié de la protubérance en deux parties égales.

Moelle. — Les racines antérieures des quatre premières paires de la région cervicale sont manifestement atrophiées, celles des autres paires semblent un peu moins volumineuses qu'à l'état normal, presque toutes sont plus rouges et semblent plus vascularisées qu'à l'état normal; à l'examen microscopique, on ne constate nettement de lésions que sur les racines antérieures cervicales.

Coloration, par le carmin, des coupes de la moelle :

Région cervicale. — Outre la sclérose du faisceau pyramidal croisé et direct, il existe encore dans la substance blanche, au niveau de l'angle externe des cornes antérieures, une sclérose qui forme une zone transversale s'étendant presque jusqu'à la périphérie de la moelle; dans la région de substance blanche qui s'étend au devant de la partie antérieure de la corne antérieure, la sclérose est beaucoup moins marquée. Les faisceaux de Goll présentent une coloration un peu plus foncée qu'à l'état normal. Les faisceaux cérébelleux directs sont intacts.

Dans la substance grise, il y a une diminution considérable du nombre des grandes cellules motrices; cette diminution est d'ailleurs un peu variable, suivant les différentes coupes. Sur quelques-unes, on voit à peine deux ou trois cellules dans chaque corne antérieure, souvent leurs prolongements ont même en partie disparu, elles se colorent d'une façon très intense par l'acide osmique; sur d'autres coupes, il y en a un plus grand nombre, c'est généralement alors le groupe antéro-externe qui est le mieux conservé.

Les noyaux sont augmentés de nombre tant dans les parois des vaisseaux que dans le tissu de la substance grise.

Région dorsale. — Mêmes lésions que pour la région cervicale : — la bande de sclérose s'étend en avant jusqu'à la périphérie de la moelle, au niveau de l'extrémité antérieure de la corne antérieure; en dedans, elle se confond avec la substance grise, en dehors laisse libre le faisceau cérébelleux. Coloration plus foncée des faisceaux de Goll. Les cellules motrices des cornes antérieures ont beaucoup diminué de nombre, surtout dans la partie supérieure de cette région. Les colonnes de Clarke sont bien conservées.

Région lombaire. — Dans la substance blanche, la sclérose est presque localisée étroitement à la région occupée par le faisceau pyramidal dans ce segment de la moelle. Les cellules motrices des cornes antérieures sont abondantes et semblent saines; seul le groupe antéro-interne semble plus pauvre qu'à l'état normal.

Avec la coloration de Weigert (hématoxyline), on constate sur les différentes coupes de la moelle les faits suivants : Dans les faisceaux pyramidaux, les fibres nerveuses sont moins abondantes qu'à l'ordinaire, mais le nombre n'est pas aussi diminué que pouvait le faire supposer la coloration intense de cette région par le carmin; les fibres nerveuses existent encore en grande quantité, mais ce sont presque exclusivement les très minces fibres qui persistent. Quant à ces grosses fibres qui, sur une moelle normale, se voient si nettement avec leur volumineux cylindre-axe, elles ont presque entièrement disparu.

Dans la substance grise des cornes antérieures, le nombre des fibres nerveuses est diminué d'une façon très notable; (déjà, dans un cas de sclérose latérale amyotrophique, Kahler avait pu constater cette diminution au moyen de la coloration par fuchsine acide) (Weigert). Dans la moelle lombaire, le nombre des fibres nerveuses de la substance grise semble normal.

Les fibres nerveuses qui constituent les zones radiculaires antérieures semblaient aussi moins abondantes qu'à l'état normal. Au contraire, les fibres radiculaires postérieures étaient très belles.

Dans les cordons de Goll, le tissu conjonctif est plus abondant qu'à l'ordinaire; ainsi qu'on pouvait le prévoir d'après la coloration plus foncée constatée avec le carmin, les travées en sont plus grosses et plus nombreuses. De plus, les fibres nerveuses semblent un peu moins nombreuses que dans des moelles normales prises comme terme de comparaison. Ces caractères sont surtout nets sur des coupes de la région cervicale au niveau d'une zone siégeant à l'union de la moitié antérieure avec la moitié postérieure du faisceau de Goll, près de la ligne médiane, et s'étendant un peu dans l'intérieur de ces cordons.

Aucune apparence anormale dans les faisceaux de Burdach

Les coupes faites par congélation ont permis de voir très nettement les corps granuleux dans les faisceaux pyramidaux directs et croisés; dans ces derniers, ils dépassaient un peu le territoire généralement assigné à ces

cordons, surtout vers leur partie antérieure. Mais ces coupes n'ont été pratiquées que dans la région cervicale.

Quant aux *organes périphériques*, parmi les plus atteints, il faut citer :

La langue qui présente une diminution de nombre et de volume des fibres musculaires avec surcharge graisseuse et légère augmentation du tissu conjonctif interstitiel.

Les muscles thénar et hypothénar qui laissent voir d'une façon nette les lésions atrophiques ordinaires de la sclérose latérale amyotrophique.

Le nerf hypoglosse est nettement altéré. Quant aux autres nerfs (médian, cubital, radial), ils ne présentent pas de lésions tout à fait certaines.

Le deltoïde a quelques fibres dégénérées ; le long supinateur n'est pas altéré.

Le cœur présente une pigmentation assez accentuée ; sa striation n'est pas très belle, mais tout cet aspect ne diffère pas assez de ce que l'on constate à l'état normal, pour affirmer qu'il soit pathologique.

Nous n'avons pas eu à notre disposition de nerfs ni de muscles des extrémités inférieures.

Observation II. — *Début par difficulté de la parole et de la déglutition. — Quatre mois plus tard, attaque apoplectiforme suivie d'augmentation des troubles bulbaires. — Parésie, puis atrophie des membres supérieurs. — Paralysie des membres inférieurs avec phénomènes spasmodiques. — Mort deux ans après le début. Corps granuleux dans toute la hauteur du faisceau pyramidal, y compris les circonvolutions motrices. — Diminution du nombre des grandes cellules de l'écorce.*

A l'autopsie, les circonvolutions ne présentent, non plus que les méninges, rien de spécial au point de vue macroscopique.

Au microscope, la *frontale ascendante droite* au niveau du lobule paracentral montre d'abondants corps granuleux, disposés en série, rayonnant du centre ovale vers l'écorce ; il existe quelques grandes cellules pyramidales, mais leur nombre est notablement diminué ; celles qui restent ne sont pas très développées.

La *pariétale ascendante droite* au niveau du lobule paracentral ne contient qu'un très petit nombre de corps granuleux ; les grandes cellules pyramidales y ont à peu près complètement disparu, mais les cellules pyramidales moyennes sont, en revanche, très nettes et assez abondantes.

D'autres coupes faites sur le reste du trajet des circonvolutions frontale et pariétale ascendantes, ne contenaient pas de corps granuleux, non plus que les coupes faites immédiatement en avant de la frontale ascendante.

La *frontale ascendante gauche*, contient des corps granuleux en abondance, les grandes cellules pyramidales ont beaucoup diminué de nombre, c'est à peine si on parvient à en trouver quelques-unes.

La *pariétale ascendante gauche* au niveau du lobule paracentral, présente

un certain nombre de corps granuleux et une diminution du nombre des grandes cellules pyramidales.

Les autres parties des circonvolutions pariétale et frontale ascendantes gauches ne contiennent pas de corps granuleux.

Les coupes pratiquées sur le pied de la *troisième circonvolution frontale gauche* au niveau du point où elle se jette dans la frontale ascendante, n'ont pas montré non plus un seul corps granuleux.

Dans la *capsule interne* des deux hémisphères, on retrouvait les corps granuleux, mais dans un nombre et une disposition bien différente si on compare les deux hémisphères entre eux.

Dans la capsule interne *droite*, les corps existent en assez grande abondance; ils occupent dans le sens de la longueur de la capsule interne plusieurs (trois ou quatre) des espaces elliptiques formés par la coupe des faisceaux de fibres nerveuses contenus dans la capsule interne. Ces corps sont au nombre d'une vingtaine environ dans chaque espace elliptique; dans le sens de la largeur, ils occupent presque tout l'espace qui sépare le noyau lenticulaire de la couche optique ; de plus, non seulement les corps granuleux existent au niveau des faisceaux de fibres coupés en travers, mais encore dans les travées qui séparent ceux-ci les uns des autres et délimitent les espaces elliptiques dont il est question plus haut. Dans ces travées, les corps granuleux sembleraient dûs à la dégénération de fibres se portant du noyau lenticulaire à la couche optique, à moins qu'ils ne soient parvenus là par migration.

Quant à la région de la capsule interne dans laquelle siège cette lésion, elle se trouve un peu en avant de la partie moyenne du tiers postérieur de la capsule interne.

La capsule interne *gauche* présente aussi des corps granuleux, mais en nombre infiniment moindre que de l'autre côté. Ici ils ne se réunissent pas en un groupe, mais sont presque complètement isolés les uns des autres; on peut d'ailleurs constater que les uns, c'est la majorité, sont contenus dans l'épaisseur des faisceaux elliptiques formés par la section des fibres nerveuses verticalement dirigées, tandis que les autres sont situés dans l'intérieur des travées qui délimitent ces faisceaux elliptiques.

La dimension antéro-postérieure de l'espace dans lequel se rencontrent ces corps granuleux est un peu plus étendue que celle de l'espace occupé par ces éléments du côté opposé; mais leur dissémination est telle du côté gauche qu'ils sont en réalité beaucoup moins nombreux.

La région de la capsule interne où siège cette lésion est située à l'union du tiers moyen avec le tiers postérieur, empiétant plutôt un peu sur celui-ci.

Moelle cervicale. — Le nombre des grandes cellules des cornes antérieures est très diminué. Celles qui persistent et dont le nombre est variable suivant les coupes, sont plus petites, plus arrondies; leurs prolongements sont moins nets. Avec la méthode de Weigert, diminution du nombre des fibres nerveuses dans les cornes antérieures.

Dans la substance blanche : sclérose des faisceaux de Türck, sclérose

des faisceaux latéraux, occupant non seulement le territoire des faisceaux pyramidaux, mais encore s'étendant en avant d'une façon bien marquée jusqu'au niveau de la partie antérieure de la corne antérieure. Quant à la portion de substance blanche située en avant de celle-ci, elle présente aussi de la sclérose, mais moins accentuée.

Les faisceaux de Goll montrent un certain degré de sclérose dans presque toute leur étendue et, par l'emploi de la méthode de Weigert (hématoxyline et prussiate de potasse), on constate que les fibres nerveuses y sont moins nombreuses, surtout près du sillon postérieur à l'union du tiers postérieur avec les deux tiers antérieurs.

Rien à signaler dans les faisceaux de Burdach.

Les coupes faites par congélation et colorées par le bleu de quinoléine montrent les faits suivants :

Corps granuleux au niveau du faisceau pyramidal croisé, existant aussi, mais en petit nombre, en avant de celui-ci; il y a notamment un ilôt d'une dizaine de ces corps dans la substance blanche près de la périphérie de la moelle, au niveau d'une ligne horizontale passant par l'angle externe de la corne antérieure. Dans le reste du cordon antéro-latéral, ces corps granuleux n'existent en abondance que dans le faisceau de Türck; on en trouve quelques-uns encore dans la partie du cordon antéro-latéral située en avant de la corne antérieure, mais ils siègent dans les travées conjonctives qui donnent passage aux fibres radiculaires antérieures et aux vaisseaux; la plupart de ces corps semblent contenus dans les espaces lymphatiques qui entourent ces derniers. Sur quelques coupes, on aperçoit un ou deux corps granuleux situés non plus dans les processus radiculaires antérieurs mais bien au milieu des fibres nerveuses et paraissant provenir de la destruction de l'une d'elles; mais c'est, nous le répétons, à l'état complètement isolé.

Les corps granuleux se retrouvent aussi dans quelques-uns des faisceaux de fibres verticales circonscrits par les expansions du tractus intermedio-ateralis.

A la périphérie de la moelle, on en trouve quelpues-uns dans le faisceau cérébelleux direct, depuis une ligne frontale passant par les angles externes des cornes antérieures jusqu'au point de sortie de la corne postérieure, au niveau du faisceau pyramidal croisé proprement dit; ces corps sont même assez nombreux dans les faiceaux cérébelleux.

Dans les cordons postérieurs, et notamment dans la partie sclérosée des faisceaux de Goll, nous n'avons jamais vu un seul corps granuleux dans l'épaisseur des fibres nerveuses; on en observe quelquefois en très petit nombre dans l'interstice entre la corne postérieure et le cordon postérieur, mais toujours ils siègent dans les espaces périvasculaires, et proviennent, par conséquent, de points plus ou moins éloignés.

La substance grise contient aussi des corps granuleux, quoique en bien moins grand nombre que la substance blanche ; ils siègent, pour la plupart, dans les espaces périvasculaires; quelques-uns sont contenus dans

les cellules nerveuses, indiquant ainsi leur altération plus ou moins avancée, tantôt il n'y a pour ainsi dire que quelques fines granulations bleues, siégeant à l'un des pôles de la cellule, tantôt la cellule a presque entièrement disparu et ses restes sont accolés à un volumineux corps granuleux.

Moelle dorsale. — Sa forme n'est pas régulière, le sillon postérieur s'incline très notablement vers la droite, un peu avant d'arriver sur la commissure grise, la corne antérieure droite est plus petite que la gauche; cette malformation n'a d'ailleurs vraisemblablement rien à faire avec la sclérose latérale amyotrophique.

Disparition presque complète des grandes cellules de la substance grise, ainsi que des fibres nerveuses contenues dans celle-ci.

Sclérose des faisceaux pyramidaux et un peu aussi des autres parties du faisceau antéro-latéral.

Sclérose assez nette des cordons postérieurs formant dans chacun de ceux-ci un N dont l'extrémité libre du jambage externe aboutit au coude de la corne postérieure, tandis que le jambage interne se prolonge à son extrémité adhérente d'une longueur égale à lui-même et constitue ainsi une ligne antéro- postérieure située dans le cordon de Goll, et aboutissant par sa partie antérieure à la commissure grise, au niveau de laquelle il se confond avec le jambage analogue (cordon de Goll) du côté opposé; les autres branches de cet N n'atteignent pas en arrière la périphérie de la moelle.

Sur les coupes faites par congélation et traitées par la quinoléine, on voit que les corps granuleux existent en très grand nombre dans le territoire classique du faisceau pyramidal croisé et un peu en dehors de celui-ci qui se trouve ainsi agrandi dans tous ses diamètres; de plus, on en trouve dans les autres parties du faisceau latéral jusqu'à une ligne frontale passant par la face antérieure des cornes antérieures, mais ils sont à l'état isolé ou par groupes de deux ou trois seulement, un peu plus nombreux dans le voisinage de la substance grise qu'à la périphérie de la moelle. Au devant des cornes antérieures, ces corps granuleux deviennent beaucoup plus nombreux; ils sont surtout abondants dans la partie du faisceau antérieur située près de la périphérie de la moelle, en avant; au contraire, il n'y en a pour ainsi dire pas dans la région qui correspondrait aux faisceaux de Türck.

Dans toute l'étendue des faisceaux antéro-latéraux et dans la partie antérieure de la substance grise, les corps granuleux sont assez abondants dans les espaces périvasculaires.

Un certain nombre de cellules nerveuses des cornes antérieures présentent aussi des granulations bleues plus ou moins volumineuses. Pas de corps granuleux dans les cornes postérieures ni dans les cordons postérieurs.

Moelle lombaire. — La sclérose occupe très nettement le territoire du faisceau pyramidal croisé; il y a, de plus, un très léger épaississement de la névroglie à l'entour des cornes antérieures, mais cela est extrêmement peu marqué.

Dans les cordons de Goll, le long du sillon postérieur, légère teinte de sclérose; il y a aussi quelques vestiges de sclérose dans les cordons de Burdach, suivant une traînée dirigée de dedans en dehors, et située à l'union du tiers postérieur avec les deux tiers antérieurs de ces faisceaux.

Les cellules des cornes antérieures existent en assez grand nombre, mais ne semblent pas cependant tout à fait aussi abondantes qu'à l'état normal. Quelques-unes ont des bras très longs et bien ramifiés, d'autres n'en ont presque pas. Les fibres nerveuses de la substance grise paraissent aussi moins abondantes qu'à l'état normal, mais cela est beaucoup moins net que dans les autres régions.

Sur les coupes par congélation colorées avec le bleu de quinoléine, les corps granuleux sont nombreux dans le territoire du faisceau pyramidal croisé; quelques-uns, aberrants, se trouvent dans le voisinage de celui-ci.

Dans le reste des faisceaux antéro-latéraux, se voient de chaque côté une quinzaine environ de corps granuleux complètement isolés, mais un peu plus nombreux cependant près de la périphérie de la moelle au voisinage de l'extrémité antérieure du sillon antérieur. Quelques corps granuleux se trouvent de plus dans les espaces périvasculaires.

Il y en a très peu dans la substance grise, beaucoup moins que dans les autres régions de la moelle; un très petit nombre seulement de cellules nerveuses des cornes antérieures ont pris la coloration bleue et peuvent être considérées comme altérées.

Quant aux lésions des organes périphériques, elles n'ont été recherchées que dans un nombre assez restreint de ceux-ci.

Les nerfs *hypoglosses* droit et gauche étaient nettement altérés ; le *nerf plantaire interne droit* semble présenter aussi quelques fibres altérées et peut-être un peu de sclérose. Quant aux autres nerfs examinés, nerf cubital droit, nerf médian gauche, nerf collatéral interne du pouce, ils n'ont pas présenté d'altérations, ou, tout au moins, s'il existait quelques légères déviations de l'aspect normal, elles n'étaient pas assez nettes pour qu'on pût les regarder comme sûrement pathologiques. L'examen des coupes du nerf sciatique, à sa partie supérieure, permet de conclure, suivant toute apparence, à la disparition d'un certain nombre de fibres nerveuses.

La *langue* est, comme nous l'avons dit dans la partie clinique, atrophiée surtout dans sa partie antérieure; au microscope, diminution considérable du nombre et aussi du volume des fibres musculaires, la striation est généralement conservée; pas ou très peu de dégénération granuleuse; mais ce qui domine, c'est une augmentation très accentuée des cellules adipeuses du tissu interstitiel.

Dans le *larynx*, le muscle de la corde vocale inférieure était altéré d'une façon évidente, les muscles voisins ne l'étaient pas, ou l'étaient beaucoup moins.

Parmi les muscles des extrémités, les interosseux palmaires du troisième espace, à droite et à gauche, ont des fibres diminuées de volume, dont la striation manque ou est peu nette, et, contenant quelques granula-

tions graisseuses dans certains points, l'augmentation du nombre des noyaux n'est pas considérable; pas d'augmentation notable du tissu conjonctif.

Dans le *court fléchisseur des orteils droit*, la striation a en grande partie disparu : granulations graisseuses, augmentation du nombre des noyaux.

Le long supinateur, le jambier antérieur, le biceps fémoral n'ont pas paru altérés (1).

Nous croyons nécessaire de donner quelques détails sur la technique que nous avons employée pour la recherche des corps granuleux, dans l'intérieur des hémisphères cérébraux et dans la moelle.

Toutes les coupes ont été faites par la méthode de congélation (microtome de Roy, perfectionné par Malassez), le centre ovale ayant été préalablement dessiné par transparence sur une lame de verre était divisé en carrés de 3 centimètres de côté environ ; sur chacun de ces carrés étaient faites, après congélation, des coupes de 1 à 2 cinquantièmes de millimètre.

On peut ainsi, non seulement voir très nettement les corps granuleux, mais encore les voir *in situ* et par conséquent arriver à étudier leur localisation de la façon la plus minutieuse ; c'est là un avantage incontestable sur la méthode par dissociation au moyen des aiguilles, avec laquelle il est absolument impossible d'explorer tous les points d'une surface un peu étendue et qui, même en ayant soin de diviser en morceaux très petits la pièce à examiner, ne donne sur la place occupée par les corps granuleux que des renseignements peu précis.

Quant à la recherche des corps granuleux eux-mêmes dans les coupes, plusieurs cas peuvent se présenter : 1° les coupes ont été faites au moment même de l'autopsie (ce qui est surtout facile pour les circonvolutions, beaucoup plus que pour la capsule interne), on les recueille dans la liqueur de Müller préalablement bouillie, et on les examine soit immédiatement, soit après quelques heures ou quelques jours de séjour dans celle-ci, la coloration jaunâtre produite par le bichromate sur les différentes parties de la coupe fait admirablement ressortir les corps granuleux et on peut ainsi les distinguer de la façon la plus nette sans le secours d'aucun réactif,

(1) L'examen du bulbe n'a pu encore être fait complètement, la série des coupes méthodiques pratiquées avec un soin tout particulier et une grande habileté par M. le Dr Melotti (de Bologne) n'étant pas encore tout à fait terminée; nous avons pu cependant constater dans les deux observations les altérations classiques des faisceaux pyramidaux et du noyau de l'hypoglosse.

cependant il peut arriver que, soit dans les circonvolutions, soit dans la couche optique, des cellules nerveuses un peu granuleuses, présentent jusqu'à un certain point l'aspect de corps granuleux. Aussi sera-t-il bon de laisser quelques coupes pendant cinq ou dix minutes dans le picro-carmin avant de les examiner. Cette cause d'erreur sera ainsi facilement évitée, car dans le cas où on aurait eu affaire à des cellules nerveuses, le corps et le noyau de celles-ci apparaîtront très nettement colorés en rouge.

2° Les pièces sont restées dans la liqueur de Müller pendant un mois ou deux. Dans ce cas, les corps granuleux sont quelquefois un peu moins facilement distingués. Pour les faire apparaître plus sûrement, *il sera bon d'exposer, pendant quelque temps, les coupes aux vapeurs d'acide osmique*; on voit alors les corps granuleux se colorer en noir beaucoup plus foncé que les fibres à myéline entre lesquelles ils se trouvent. — On peut encore employer la méthode de coloration de Kornilowich (1) ou celle par le bleu de quinoléïne (2); la méthode de coloration de Weigert (hématoxyline et prussiate de potasse) permet aussi de les voir; mais elle nous a généralement donné de moins bons résultats que les précédentes.

Enfin, dans le cas où les coupes sont trop épaisses pour qu'on puisse distinguer nettement les corps granuleux, on parviendra à reconnaître sûrement leur existence en ayant soin d'écraser la coupe sous le couvre-objet, soit avec le doigt, soit avec un morceau de moelle de sureau. En opérant cet écrasement d'une façon progressive, on pourra encore reconnaître le lieu où siègent les corps granuleux par rapport aux parties voisines et l'on saura ainsi où les chercher dans les coupes n'ayant pas subi l'écrasement; mais, en général, il n'y a pas lieu de recourir à cet artifice et sur des coupes de 2 à 3 cinquantièmes de millimètre, il est toujours facile de reconnaître les corps granuleux: or, avec le microtome de Roy, on peut sans peine faire par congélation des coupes de 2 cinquantièmes de millimètre; la seule difficulté consiste quelquefois, surtout pour la capsule interne, à dérouler les coupes une fois faites, mais on finit toujours par y arriver.

Nous avons, à propos de chaque autopsie, indiqué la topographie des lésions dans les différents segments de l'axe cérébro-médul-

(1) *Progrès Médical*, 1884.

(2) Cette dernière coloration, étudiée spécialement par l'un de nous en collaboration avec M. Huet, n'a été appliquée qu'aux coupes de moelle ; ses résultats ont été supérieurs à ceux obtenus par l'acide osmique. Il est vraisemblable qu'elle réussirait aussi bien pour le cerveau.

laire; nous allons maintenant rappeler d'une façon générale leurs caractères.

Dans les circonvolutions, on constate, d'une part, la *disparition* totale ou la *diminution* du nombre des *grandes cellules pyramidales* de l'écorce; dans l'Observation I, au niveau du lobule paracentral, on ne trouvait plus de ces grandes cellules. Un peu au-dessous, on en rencontrait quelques-unes, mais tout à fait isolées. — Dans l'Observation II, au niveau du lobule paracentral, sur quelques coupes, la disparition était complète; mais, en général, on trouvait encore quelques-uns de ces éléments, mais en nombre très minime. Sur aucune préparation nous n'avons pu retrouver ces *nids* de grandes cellules pyramidales qu'il est si facile de trouver sur un cerveau normal; toujours ces cellules se montraient absolument isolées les unes des autres, et c'est à peine si, dans les préparations les plus favorables, on en comptait six ou sept, alors que sur des circonvolutions normales prises comme terme de comparaison, on en trouvait un bien plus grand nombre.

Ajoutons que, pour la plupart, ces cellules n'étaient pas aussi volumineuses, aussi belles qu'à l'état normal, leurs prolongements semblaient moins anguleux; cependant, ni dans leur noyau, ni dans leur corps, il ne nous a été donné de constater d'altérations notables; peut-être se coloraient-elles par l'acide osmique d'une façon un peu plus intense qu'à l'ordinaire (?).

Quant aux autres cellules de l'écorce, elles ne nous ont pas semblé modifiées, les cellules pyramidales moyennes étaient notamment assez belles et assez nombreuses.

Les *corps granuleux* n'ont pu être retrouvés dans la substance grise de l'écorce; dans la substance blanche, ils étaient, comme nous l'avons dit, très nombreux. Leur quantité n'était d'ailleurs pas la même dans toute l'étendue de la substance blanche et, sur certaines coupes (suivant la direction des fibres), on les voyait très abondants dans la moitié ou les trois quarts de la largeur de la préparation, tandis qu'ils étaient très rares ou manquaient dans l'autre partie; on peut donc, dans une même circonvolution, les voir plus abondants dans certains faisceaux de fibres que dans d'autres.

Quant à leur disposition, elle coïncide très nettement avec la direction des fibres du faisceau pyramidal; tantôt isolés, tantôt groupés par trois ou quatre placés bout à bout, les corps granuleux forment des séries linéaires dirigées de l'écorce vers le centre ovale; à mesure qu'on se rapproche de l'écorce, ces séries divergent

et tendent à former l'éventail. Comme nous venons de le dire, la majorité des corps granuleux semble siéger sur le trajet des fibres nerveuses et vraisemblablement dans leur épaisseur même, constituant un stade de leur désintégration ; mais, de plus, on en rencontre quelques-uns, assez peu abondants, d'ailleurs, dans les espaces périvasculaires ; dans les cas de sclérose en plaques que nous avons examinés, ces espaces étaient, au contraire, tout à fait farcis de ces éléments.

Dans les *circonvolutions*, nous avons trouvé les corps granuleux dans la frontale et la pariétale ascendantes au voisinage du lobule paracentral et non dans le reste de ces circonvolutions, la région dans laquelle on les trouvait ne s'étendait guère sur la face convexe des hémisphères à plus d'un centimètre en dehors de la grande scissure interhémisphérique, aussi bien pour la frontale ascendante que pour la pariétale ascendante.

Pour la *capsule interne*, nous ferons remarquer le peu d'étendue de l'espace dans lequel on trouve les corps granuleux, espace qui certainement est loin de correspondre à toute la largeur du faisceau pyramidal, mais qui est bien situé dans la zone de celui-ci. On voit d'ailleurs, en comparant entre eux les résultats fournis par nos deux autopsies que cet espace même est essentiellement variable d'un

---

EXPLICATION DE LA PLANCHE I

Fig. 1. — Circonvolution frontale ascendante droite de Bornic..., (Observation II), au niveau du lobule paracentral. Abondants corps granuleux dans la substance blanche. — La partie située tout à fait à gauche ne contient pas de corps granuleux.

Fig. 2. — Capsule interne, Observation I, côté gauche, les corps granuleux y sont disposés en deux groupes.

Fig. 3. — Capsule interne, Observation II, côté gauche.

A, couche optique ; B, noyau lenticulaire ; C, corps granuleux occupant les interstices entre les faisceaux de fibres coupés perpendiculairement à leur direction.

PLANCHE II

Fig. 4. — Pédoncule gauche, Observation I.

A, corps granuleux ; B, cellules pigmentées du locus niger.

Fig. 5. — Protubérance coupée par moitié, Observation I.

A, corps granuleux.

Fig. 6. — Moelle cervicale, Observation II.

A, corps granuleux du faisceau pyramidal croisé ; B, corps granuleux aberrants ; C, corps granuleux situés dans les processus radiculaires antérieurs ; D, corps granuleux du faisceau pyramidal direct.

PLANCHE I

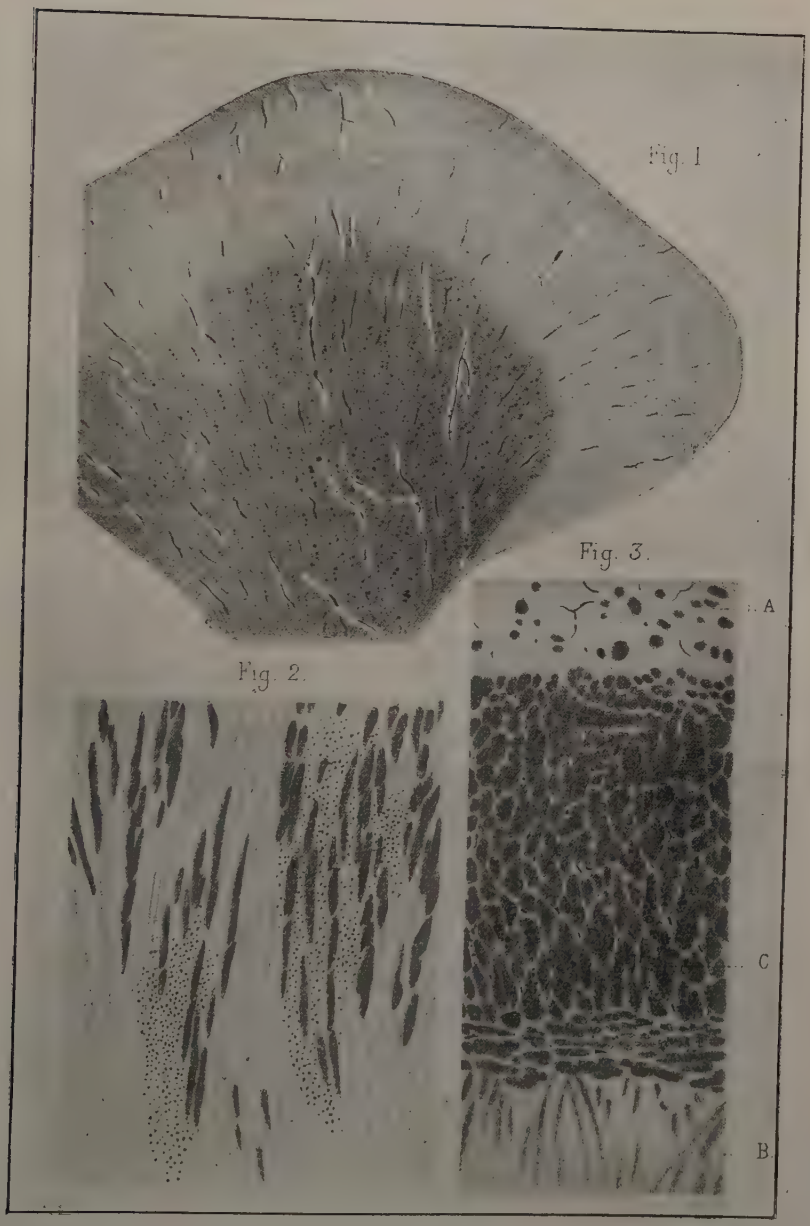


Fig 4

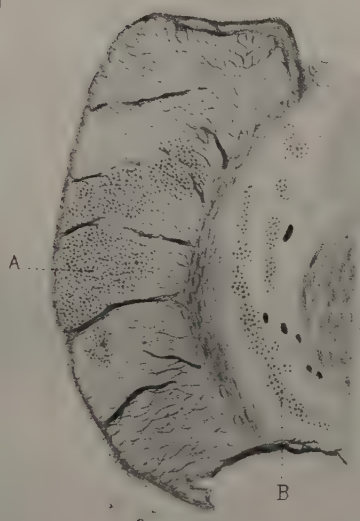
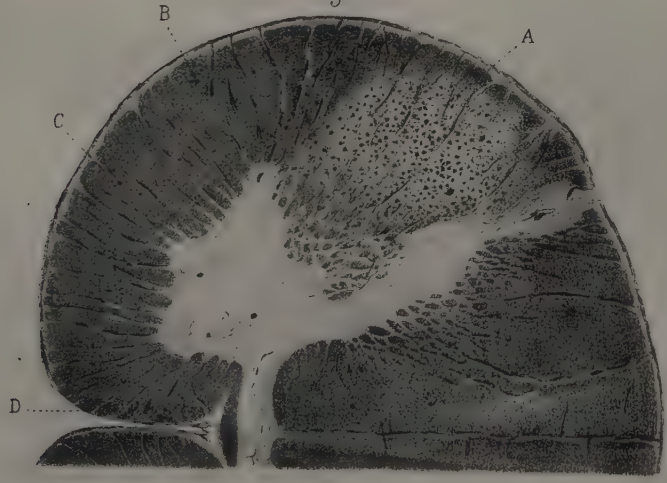


Fig 5

Fig. 6.



hémisphère à l'autre puisque, dans l'hémisphère gauche de Bornic (*Fig. 3*), les corps granuleux sont tout à fait disséminés, et que l'espace où on les rencontre est des plus limités, tandis que dans l'hémisphère droit, ils forment un groupe assez compact.

Signalons aussi la présence de ces corps dans les fibres ou les tractus qui traversent horizontalement la capsule interne et semblent se diriger du noyau lenticulaire à la couche optique.

Enfin, comme nous l'avons dit dans l'autopsie, les cellules nerveuses de la couche optique quoique très nombreuses et très belles, nous ont paru présenter une surcharge graisseuse assez accentuée se révélant par une coloration plus intense avec l'acide osmique au niveau d'un de leurs pôles, mais nous ne pouvons affirmer que cela soit pathologique, les variations de l'état normal étant à ce sujet assez étendues.

Nous n'avons rien à ajouter à ce que nous avons dit à propos des lésions des pédoncules, de la protubérance et du bulbe; mais pour celles de la moelle, nous voulons faire quelques remarques.

Grâce à la recherche méthodique des corps granuleux à l'aide des procédés indiqués plus haut, nous avons pu constater qu'en réalité, le faisceau pyramidal semble occuper une étendue un peu plus grande que celle qui lui est assignée par Flechsig; en effet, nous avons, dans la moelle cervicale, constaté (*Fig. 6*, Pl. II), l'existence de corps granuleux dans une partie de la moelle située bien en avant du territoire de ce faisceau; il est vrai que là les corps granuleux étaient infiniment moins abondants qu'au siège d'élection, il n'y en avait que quelques-uns, mais ils se voyaient nettement.

Dans la moelle dorsale, il en était de même pour le faisceau pyramidal croisé qui semblait avoir des dimensions un peu plus grandes que celles qu'on lui assigne généralement; mais, chose plus importante, dans la partie antérieure des cordons antéro-latéraux, la disposition des corps granuleux ne répondait nullement aux notions anatomiques généralement adoptées. Au lieu de retrouver ces corps seulement au niveau des faisceaux de Türck, comme dans la moelle cervicale, nous avons constaté qu'ils existaient dans la plus grande partie des faisceaux antéro-latéraux, sauf à la région antéro interne de ceux-ci, c'est-à-dire partout sauf dans la région correspondant aux faisceaux de Türck. Comment faut-il considérer ce fait? Ces corps granuleux appartiennent-ils au faisceau pyramidal croisé ou au faisceau pyramidal direct? Nous l'ignorons, et en tout cas il faut reconnaître que, disséminés et aberrants comme ils

le sont, il est difficile de les rattacher plutôt à l'un qu'à l'autre système.

Ces apparences correspondent-elles à l'état ordinaire des choses, c'est-à-dire à une dissémination des fibres pyramidales beaucoup plus marquée qu'on ne le pense, ou bien tiennent-elles seulement à une de ces variétés anatomiques si fréquentes d'après Fleschig lui-même? Nous ne saurions le dire, n'ayant eu jusqu'à présent l'occasion d'examiner qu'un seul cas à ce point de vue; cependant dans un autre cas, Kahler (1) a trouvé quelque chose d'analogue et dit très nettement qu'il existait de la dégénération ponctiforme et des corps granuleux dans les cordons antérieurs et dans les cordons latéraux sur toute la hauteur de la moelle dorsale. Quoi qu'il en soit, c'est là, croyons-nous, un procédé qui n'est pas à dédaigner pour l'étude du trajet du faisceau pyramidal dans la moelle.

Dans la région lombaire, les corps granuleux siégeaient au niveau du territoire du faisceau pyramidal peut-être un peu agrandi; dans les faisceaux antérieurs on en voyait encore quelques-uns, mais en nombre absolument insignifiant, et on peut considérer ce fait comme le vestige de ce qui existait à la région dorsale.

Chez nos deux malades, nous avons observé de plus un fait relevé dans un grand nombre d'autres autopsies : l'extension de la sclérose à une assez grande étendue des faisceaux antéro-latéraux bien au delà des limites du territoire pyramidal proprement dit. Signalée depuis longtemps déjà, cette extension du processus scléreux peut en effet être considérée comme très fréquente; faut-il avec certains auteurs la regarder comme une preuve que la sclérose latérale amyotrophique n'est pas une affection systématique, mais une myélite diffuse? — Loin de là, et nous nous rattachons entièrement à l'opinion émise par MM. Debove et Gombault, qui envisagent cette extension de la sclérose comme liée à l'existence de *zones de propagation du processus inflammatoire de la substance grise à la substance blanche avoisinante*. On pourrait, il est vrai, en considérant seulement les résultats fournis par l'examen de la région dorsale penser que cette extension de la sclérose est due à la dégénération de ces fibres pyramidales disséminées et aberrantes dont nous avons signalé la présence dans une certaine étendue des faisceaux pyramidaux : mais on voit qu'il n'en est rien, si l'on veut bien se rappeler que, dans la région cervicale, cette extension existe d'une façon très nette, bien que les fibres des faisceaux pyramidaux soient dans

(1) Kahler, *Ueber die progressiven spinalen Amyotrophien*, Prag. 1884.

cette région presque toutes situées dans des territoires bien localisés (cordon de Türck, faisceau pyramidal croisé) et qu'il n'y ait qu'un très petit nombre de fibres aberrantes. — D'autre part, certains faits indiquent quel rôle prédominant joue dans la production de ce phénomène l'inflammation de la substance grise : d'une part, cette extension de la sclérose est surtout marquée immédiatement à la périphérie de la substance grise et surtout des cornes antérieures ; d'autre part, on trouve dans les zones radiculaires antérieures un certain nombre de corps granuleux indiquant les relations de ces régions avec la substance grise enflammée ; enfin à la région lombaire où la substance grise (grandes cellules nerveuses et fibres nerveuses à myéline observées par la méthode de Weigert) est beaucoup moins altérée que dans les autres régions de la moelle, cette extension de la sclérose aux faisceaux antéro-latéraux est infiniment moins marquée qu'à la région dorsale.

Cette opinion d'après laquelle l'extension du processus scléreux doit être rapportée à l'inflammation de la substance grise semble d'ailleurs prévaloir aujourd'hui et vient d'être de nouveau soutenue par M. Friedenreich (de Copenhague) (1).

Une autre remarque est à faire à propos des lésions médullaires sur l'état des fibres nerveuses au niveau des faisceaux pyramidaux sclérosés. Ces fibres existent encore en grande quantité ainsi qu'on peut s'en assurer par la coloration de Weigert, mais avec un peu d'attention on reconnaît (cela est surtout net dans la moelle de Dupont) que les fibres qui persistent ainsi sont presque exclusivement de très minces fibres; quant à ces grosses fibres qui, sur une moelle normale, se voient si nettement dans leur région avec leur volumineux cylindre-axe, elles ont presque entièrement disparu. C'est donc bien là une preuve que dans la zone de substance blanche qui contient les faisceaux pyramidaux, il existe encore d'autres fibres, et que suivant toute ressemblance, les plus grosses doivent être considérées comme appartenant surtout à ces faisceaux. D'autre part, en comparant aux préparations de sclérose latérale amyotrophique des coupes provenant d'un cas de dégénération descendante consécutive à une myélite transverse, nous avons vu qu'il y avait une différence considérable et que dans celles-ci la disparition des fibres nerveuses était beaucoup plus générale que dans le premier.

Enfin, du côté des cordons de Goll, nous avons, dans nos autopsies,

(1) Friedenreich, Communication au Congrès international de Copenhague, 1884.

signalé un certain degré de sclérose des faisceaux de Goll; ce fait a déjà été noté un certain nombre de fois, et se trouve consigné dans plusieurs observations. Chez nos deux malades, cette sclérose n'était pas également prononcée : dans l'Observation I elle était notablement moins accentuée que dans l'Observation II; dans celle-ci, elle existait nettement non seulement à la région cervicale, mais aussi à la région dorsale où elle occupait même une certaine portion des faisceaux de Burdach, où elle avait l'apparence en N que nous avons décrite; à la région lombaire, on en trouvait encore quelques vestiges, mais très peu accentués, au niveau du sillon postérieur, et une légère bande transversale assez mal marquée d'ailleurs dans les faisceaux de Burdach.

Quant à la nature même de cette sclérose et du processus qui lui a donné naissance, nous ne la connaissons pas; elle n'est vraisemblablement pas la même que celle des lésions des cordons latéraux, car dans aucune de nos préparations nous n'avons pas trouvé un seul corps granuleux dans les faisceaux de Goll, tandis qu'ils étaient en très grande abondance dans les faisceaux latéraux. D'autre part cependant, un certain nombre de fibres des faisceaux de Goll semble avoir disparu ainsi qu'il résulte de l'examen des préparations faites avec la méthode de Weigert; peut-être est-ce dans la congestion permanente produite par l'inflammation prolongée des autres parties de la moelle qu'il faudrait rechercher la cause de cette lésion et l'explication du processus qui l'a causée.

Après avoir étudié pour chaque organe les résultats obtenus dans ces deux autopsies, nous aurons quelques remarques à faire au point de vue de la disposition générale des lésions.

Dans les deux cas, les corps granuleux existaient, nous l'avons vu, dans toute la hauteur des faisceaux pyramidaux depuis les circonvolutions jusqu'à la moelle. Mais il faut bien noter qu'ils n'occupaient pas (du moins au-dessus de la moelle) toute la largeur de ceux-ci. Dans l'Observation I, du côté gauche la capsule interne les montrait sur une assez grande étendue quoique bien certainement une portion assez considérable de son segment pyramidal en fût indemne; à droite, au contraire, les corps granuleux ne se trouvaient qu'en très petit nombre.

D'autre part, suivant la hauteur des segments du faisceau pyramidal que l'on examine, les corps granuleux ne semblent pas pour un même côté se présenter en quantité égale ou même analogue, de grandes différences peuvent exister à cet égard; c'est ainsi, par exemple, que pour l'Observation I, ils étaient en grande abondance

dans le pédoncule gauche, tandis qu'au niveau de la protubérance, du même côté, ils étaient très peu nombreux. — A quoi tiennent ces différences? — Tout d'abord, il faut bien remarquer que dans un cas quelconque de dégénération, le nombre des corps granuleux n'est pas exactement proportionnel au nombre des fibres atteintes, quoiqu'il s'en rapproche sensiblement. De plus, la quantité des fibres dégénérées étant supposée égale dans des segments pris à diverses hauteurs, le nombre des corps granuleux varie vraisemblablement suivant la nature du tissu ambiant (circonvolution, pédoncule, protubérance) et la faculté de résorption de celui-ci. On pourrait donc expliquer ainsi, en partie du moins, l'inégalité du nombre des corps granuleux aux différentes hauteurs; mais cependant cette inégalité était tellement considérable que, dans le cas signalé plus haut, il nous semble nécessaire d'admettre qu'elle correspondait à une inégalité dans le nombre des fibres dégénérées. Il est donc bien probable que le processus destructif n'atteint pas d'un coup et dans toute sa longueur la fibre nerveuse; il commencerait à telle ou telle hauteur (1) et n'atteindrait que peu à peu sa partie inférieure; de telle sorte qu'une même fibre nerveuse pourrait présenter dans l'écorce des corps granuleux, tandis qu'elle n'en contiendrait pas au niveau de la capsule interne, ou inversement en contenir à ce niveau et n'en plus présenter dans l'écorce. Ce n'est là évidemment qu'une hypothèse, mais elle nous semble assez en rapport avec les faits connus et elle expliquerait assez aisément l'inégalité que nous venons de signaler.

D'autre part, il ressort de ce que nous venons de dire que si, à un certain moment, les corps granuleux finissent par disparaître au niveau des fibres dégénérées, on ne peut de leur absence conclure sûrement que les fibres nerveuses sont saines. La chose est évidente et il est bien certain qu'il serait préférable de constater directement l'état de celles-ci, mais malheureusement dans l'état actuel de nos connaissances, cette recherche est des plus ardues et des moins sûres, étant donnée la difficulté qu'il y a à reconnaître dans des organes où les fibres nerveuses forment un lacis inextricable s'il y en a quelques-unes de moins qu'à l'état normal. Quelque précis que soient les renseignements fournis par la méthode de Weigert

(1) Nous ne pouvons pas affirmer que ce soit toujours au niveau de l'écorce que débute le processus; il est possible que celui-ci atteigne d'abord le faisceau pyramidal sur un point quelconque de sa hauteur, mais c'est là un fait qui demande à être confirmé au moyen de la recherche spéciale des corps granuleux, l'examen de la sclérose seule étant à notre avis insuffisant.

(hématoxyline), elle ne nous a pas, dans ce cas, donné de résultats aussi satisfaisants que la recherche des corps granuleux.

Aussi croyons-nous être en droit de récuser, jusqu'à nouvel ordre les autopsies de sclérose latérale amyotrophique dans lesquelles la lésion du faisceau pyramidal, recherchée seulement au point de vue de la sclérose et non des corps granuleux, n'aurait pu être retrouvée au-dessus de la moelle, et notamment, quelle qu'en soit d'ailleurs la valeur, l'observation de O. Vierordt (1); cette observation, il est vrai, n'est pas considérée par son auteur comme appartenant à la sclérose latérale amyotrophique, nous croyons et nous partageons en cela l'avis de Kahler (2), que c'est à tort et qu'elle doit être comprise dans le cadre de cette affection.

Dans l'observation de Kahler (2), il est bien tenu compte dans une certaine mesure de la présence des corps granuleux et de la dégénération ponctiforme, mais nous n'avons pas de renseignements assez détaillés pour apprécier si la technique employée était suffisante pour permettre d'observer tous ceux qui se trouvaient sur les coupes. Aussi le fait signalé par cet auteur, que les lésions du faisceau pyramidal ne pouvaient plus être constatées dans la protubérance ne nous semble-t-il nullement prouver qu'elles s'arrêtassent à ce niveau. C'est en effet dans la protubérance qu'il est le plus difficile de rechercher ces lésions ainsi que nous l'avons nous-mêmes éprouvé; dans l'observation II notamment, il nous a été impossible, quelques soins que nous prissions, de réussir à observer aussi nettement que dans les autres régions les corps granuleux, quoiqu'au moyen de l'écrasement, sous le couvre-objet, nous ayons constaté qu'il en existait quelques-uns dans chacune des coupes. Pendant le déroulement de celles-ci un certain nombre des faisceaux longitudinaux coupés en travers et n'adhérant presque pas au reste de la protubérance s'en détachent, et de plus, les propriétés optiques de ces faisceaux rendent difficile la recherche des corps granuleux. Aussi, à défaut d'examen de la capsule et des circonvolutions, est-il nécessaire pour déclarer s'il y a ou non des lésions du faisceau pyramidal au-dessus du bulbe d'examiner des coupes des pédoncules cérébraux, la protubérance étant certainement le point le plus défavorable pour ce genre de recherches.

(1) O. Vierordt, Zur combinirten. Degeneration der Vorderhörner und Seitenstränge des Rückenmarks (*Arch. f. Psych.*, XIV).

(2) Kahler, Ueber die progressiven spinalen Amyotrophien (*Ztschft. f. Heilk.* 1884, Prag.).

Au point de vue *clinique*, nous n'insisterons pas sur l'histoire de la première malade, elle ne présente rien de spécial et rentre absolument dans la règle; c'est pour ainsi dire un cas type de sclérose latérale amyotrophique.

La seconde observation, au contraire, doit être l'objet de quelques remarques. Dans ce cas, l'affection a très nettement débuté par les phénomènes bulbaires, difficulté de la parole et gêne légère de la déglutition); ceux-ci furent tout d'abord remarqués en novembre 1882; en mars 1883, survint une sorte d'attaque apoplectiforme (sans aucune manifestation paralytique du côté des membres), à la suite de laquelle ces phénomènes bulbaires s'exagérèrent notablement. Quelle était au juste la nature de cette attaque apoplectiforme? — Nous l'ignorons; peut-être faut-il la rapprocher des accidents analogues que l'on observe dans la paralysie générale ou dans la sclérose en plaques; quoi qu'il en soit, ce que l'on peut affirmer, c'est qu'elle n'était liée à l'existence d'aucune lésion macroscopique, l'autopsie n'ayant fait constater aucun foyer ancien ou récent.

C'est seulement en mai 1883 que survient une parésie notable des membres supérieurs, et en avril 1884 que ceux-ci commencent à présenter de l'atrophie; quant aux membres inférieurs, ils ne sont atteints qu'en mai 1884. Il existe donc un intervalle de six mois entre le début des troubles bulbaires et celui de la parésie des mains, et un intervalle de dix-sept mois entre le début des phénomènes bulbaires et celui de l'atrophie musculaire.

Cette évolution présente ce point important d'un début nettement et uniquement bulbaire; c'est plus tard seulement et peu à peu que les autres signes de la sclérose latérale amyotrophique sont apparus et ont atteint un degré d'intensité remarquable; on a vu qu'à l'autopsie les lésions les plus manifestes ont été constatées.

Le fait en lui-même n'a rien d'extraordinaire, et il n'y aurait aucune raison d'y insister si, dans quelques récents mémoires, on ne relevait une tendance singulière à exclure des cadres de la sclérose latérale amyotrophique des cas dont le tableau clinique presque tout entier est exactement celui de cette affection, et cela sous le prétexte que, soit dans le mode de début, soit dans la succession des symptômes, il y aurait une modification au type décrit par l'un de nous. C'est là une grave erreur, s'il est vrai que dans cette description une certaine évolution est considérée comme présentant au maximum et avec ses caractères les plus ordinaires, l'aspect de la sclérose latérale amyotrophique, il ne

faut pas oublier que l'existence de formes d'une évolution différente s'y trouve signalée d'une façon catégorique (1).

Aussi éprouve-t-on un certain étonnement à voir quelques auteurs se refuser à considérer comme sclérose latérale amyotrophique des cas où le début s'est fait par le bulbe; il en est ainsi, par exemple, pour les deux observations de M. Déjerine (2) qui, malgré les résultats de l'autopsie (lésions des cellules motrices de la substance grise et des faisceaux pyramidaux), se refuse à à admettre que ce soit là des cas de sclérose latérale amyotrophique « parce que, dit-il, cette affection répond à un type clinique tout spécial : paralysie et atrophie débutant par les membres supérieurs, le plus souvent, s'étendant ensuite aux inférieurs, puis enfin attaquant ceux de la langue, du facial inférieur, du pharynx, etc..., et emmenant le malade par suite des accidents bulbaires. Mais il y a eu toujours auparavant une paralysie des membres avec contracture souvent très marquée, avec attitudes vicieuses consécutives, et conjointement exagération des réflexes tendineux, du phénomène du genou, etc. »

C'est là, nous le répétons, une erreur absolue que de vouloir restreindre aussi étroitement le domaine de la sclérose latérale amyotrophique; les deux observations de M. Déjérine sont purement et simplement des cas de Sclérose Latérale Amyotrophique dont le début s'est fait par le bulbe comme dans notre Observation II (Bornic.); une chose est à regretter, c'est que, dans ces deux observations, il ne soit même pas fait mention de l'état des réflexes tendineux; leur étude eût certainement permis de reconnaître pendant la vie le caractère spasmodique de l'affection et de faire le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique.

Nous relevons la même erreur dans un travail récent de M. H. Blumenthal (3) : « Nous trouvons chez notre malade à peu près le même aspect symptomatique que celui présenté par le tableau de la sclérose latérale amyotrophique, d'après Charcot. Mais à un examen plus minutieux, le groupement des symptômes présente de notables différences avec la description de Charcot. La sclérose latérale amyotrophique est, d'après Charcot, une maladie à début successif, continuellement progressive, et à marche relativement

(1) Charcot, *Leçons sur les maladies du système nerveux*, 3e fasc., 2e éd., p. 240.

(2) Déjerine, Etude anatomique et clinique sur la paralysie labio-glosso-laryngée (*Arch. de Physiol.*, 1883, no 6).

(3) H. Blumenthal, *Ein Fall von spastischer amyotrophischer Bulbär Paralye complicirt mit Amyotrophischer Lateral Sclerose.* Inaug. dissert., Dorpat, 1884.

rapide; elle commence dans les extrémités supérieures, affecte ensuite les inférieures et enfin se termine par la paralysie bulbaire »; aussi l'auteur, tout en avouant que « à part l'évolution et l'état spasmodique dans le domaine des nerfs bulbaires, tous les autres symptômes positifs ou négatifs se retrouvent exactement comme dans le type clinique décrit par Charcot sous le nom de sclérose latérale amyotrophique », arrive-t-il à conclure que l'intensité et la distribution des phénomènes spasmodiques dans le domaine des nerfs bulbaires suffisent à faire considérer son observation comme un fait à part qu'il propose de désigner du nom de paralysie bulbaire amyotrophique spasmodique.

Leyden n'a pas reconnu certains cas de sclérose amyotrophique parce qu'à son avis, l'un de nous avait péché par exagération dans sa description des phénomènes spasmodiques. Nous ne nous attendions pas à ce qu'on pût, un jour, émettre le reproche que dans cette description, ces mêmes phénomènes spasmodiques aient été présentés sous une forme trop atténuée. C'est cependant ce qui ressort de l'observation de H. Blumenthal; elle n'est autre chose qu'une Sclérose Latérale Amyotrophique parfaitement caractérisée, à début bulbaire et avec développement extrême des phénomènes spasmodiques, c'est ce dernier caractère qui a fait croire à l'auteur qu'il était en présence d'une affection spéciale, distincte de la sclérose latérale amyotrophique.

Aujourd'hui encore, comme cela a été fait dans les publications antérieures de l'un de nous, nous devons insister sur le caractère spasmodique de la sclérose latérale amyotrophique, car c'est là la clef du diagnostic, c'est là le symptôme qui permet de reconnaître l'affection dans les cas où le tableau clinique n'est que peu marqué, et n'existe pour ainsi dire qu'à l'état d'esquisse. Aussi voit-on peu à peu le cadre de la sclérose latérale amyotrophique s'élargir de plus en plus; l'aspect général des différents cas reste immuable, les détails peuvent varier à l'infini; les symptômes fondamentaux sont toujours identiques à eux-mêmes, mais leurs modalités sont diverses; tantôt atténués, tantôt exagérés, ils peuvent encore être intervertis dans leur ordre d'apparition.

En effet, et nous ne faisons que répéter ici ce que l'un de nous a déjà dit bien des fois dans ses leçons (1) : « Telle est la règle (le début par les membres supérieurs), mais il y a le chapitre des anomalies... celles-ci ne changent rien d'essentiel au tableau qui vient

(1) Charcot, *Leçons sur les maladies du système nerveux. Sclérose latérale amyotrophique*, 2e édit., p. 240.

d'être tracé. Ainsi la maladie dans certains cas débute par les membres inférieurs, d'autres fois elle se circonscrit dans ses commencements soit à un membre supérieur, soit à un membre inférieur, parfois elle reste limitée pendant quelque temps à un côté du corps sous forme hémiplégique. Enfin, dans deux cas, elle a débuté par les symptômes bulbaires; mais ce ne sont là, je le répète, que des modifications accessoires. L'ensemble des symptômes caractéristiques ne manque pas d'être bientôt constitué ».

Si l'on veut bien y réfléchir un peu, on verra qu'en somme cette diversité du début n'a rien qui doive surprendre. On sait que le Faisceau Pyramidal, tout en présentant une véritable unité au point de vue du développement et de la pathologie, n'est à proprement parler qu'un composé de faisceaux secondaires provenant des circonvolutions motrices et se rendant soit à la moelle, soit au bulbe; or, ces faisceaux secondaires conservent pendant la plus grande partie, sinon pendant la totalité de leur trajet, une notable indépendance. C'est ainsi, par exemple, comme l'a très bien fait voir M. E. Brissaud, que l'on trouve au niveau du pédoncule une localisation différente de la dégénération descendante suivant que la lésion primitive siégeait sur telle ou telle partie du faisceau pyramidal au niveau des circonvolutions ou de la capsule interne. Le faisceau secondaire spécialement destiné au bulbe aurait notamment, d'après M. E. Brissaud, une indépendance toute particulière, c'est celui qu'il décrit sous le nom de *faisceau géniculé*.

Ceci étant donné, si l'on admet que la sclérose latérale amyotrophique ait son point de départ dans une hauteur donnée du faisceau pyramidal, il est aisé de comprendre que suivant que tel ou tel faisceau secondaire sera atteint le premier, on verra les symptômes se montrer tout d'abord du côté des membres supérieurs ou inférieurs, ou du côté du bulbe; suivant aussi que la lésion sera plus marquée dans un hémisphère, que l'entrecroisement des pyramides sera plus ou moins complet, on verra les symptômes présenter une certaine prédominance hémiplégique.

Il existe encore au point de vue de l'évolution clinique des différences très accentuées entre les divers cas, les uns marchent d'une façon extrêmement rapide, les autres fort lentement; dans l'état actuel de nos connaissances, il est difficile d'indiquer la raison de ces différences; il semble qu'il faille la chercher dans le plus ou moins d'intensité du processus au sein de la substance grise; quant à la cause de ces variations dans l'intensité de la poliomyélite, nous l'ignorons encore.

Un fait doit être relevé, c'est que, contrairement à ce que l'on pourrait croire, le début bulbaire n'est nullement l'indice d'une marche fatalement rapide; dans notre Observation II, en effet, l'évolution n'a pas demandé moins de deux ans, et nous observons actuellement des cas dans lesquels la durée paraît devoir être plus longue encore. Il semble que le faisceau pyramidal n'ayant pas ou presque pas de relations avec les centres de la vie végétative, ceux-ci puissent rester intacts pendant un temps assez long, alors même que le faisceau bulbaire est lésé, et qu'ils ne soient atteints que d'une façon secondaire par l'extension de la poliomyélite localisée tout d'abord au niveau des éléments moteurs en rapport intime avec les fibres du faisceau volontaire. Quelle que soit la raison qu'on en veuille donner, la réalité du fait ne peut être contestée, le début par le bulbe n'indique pas fatalement une marche rapide.

La Sclérose Latérale a donc franchi une nouvelle étape; comme l'Ataxie et la Sclérose en Plaques, d'abord méconnue même dans ses formes les plus accentuées, à mesure qu'elle occupait plus solidement sa place dans la nosographie, elle a vu son domaine s'agrandir peu à peu; les formes atténuées se sont montrées de plus en plus nettes; aujourd'hui, l'étude des formes frustes est devenue légitime et rend possible déjà le diagnostic même dans les cas les moins marqués.

IV

SUR LA LOCALISATION DES LÉSIONS MÉDULLAIRES DANS LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE [1]

J'ai, dans mes Leçons sur les Maladies de la Moelle faites à la Faculté dans le semestre d'été de 1891, insisté sur ce point que, dans la sclérose latérale amyotrophique, les lésions ne sont pas seulement localisées aux cellules des cornes antérieures de la substance grise, mais qu'elles atteignent les autres régions de ces cornes antérieures elles-mêmes et qu'elles se propagent aussi en arrière de celles-ci, jusqu'au niveau du col de la corne postérieure.

Cette manière de voir, fort différente de celle qui est exposée dans les livres classiques (2), je n'avais pu la baser, jusqu'à présent, que sur mes recherches anatomo-pathologiques ; les merveilleuses découvertes que l'anatomie du système nerveux doit à la coloration de Golgi viennent apporter à mon opinion l'appui de faits nouveaux sur lesquels je me permettrai d'appeler l'attention des membres de notre Société.

Si nous envisageons particulièrement les lésions du faisceau latéral proprement dit dans un cas de dégénération secondaire d'origine cérébrale (lésion en foyer des hémiplégiques) et dans un

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 17 novembre 1893.

(2) Leyden, (Ueber progressive amyotrophische Bulbar paralyse und ihre Beziehungen zur symmetrischen Lateralsklerose, *Arch. f. Psychiatrie*, t. VIII, p. 656) signale également la disparition des fibres nerveuses sur la plus grande partie de la corne antérieure, dans sa *paralysie bulbaire amyotrophique*. Cet auteur n'admet d'ailleurs pas que cette affection puisse être confondue avec la sclérose latérale amyotrophique. D'après Charcot, au contraire, et j'ai eu déjà à plusieurs reprises l'occasion de soutenir la même opinion que mon regretté maître, la paralysie bulbaire progressive amyotrophique de Leyden et la sclérose latérale amyotrophique ne seraient qu'une seule et même maladie.

cas de Sclérose Latérale Amyotrophique, nous sommes frappés de ce fait que, dans la seconde de ces affections, ces lésions occupent une zone notablement plus étendue que dans la première, et qu'elles dépassent même de beaucoup, surtout en avant, le territoire du faisceau pyramidal croisé, tel que nous l'ont fait connaître les travaux de Flechsig.

Il se produit donc, dans la sclérose latérale amyotrophique, une dégénération du faisceau latéral que l'on pourrait qualifier de « supplémentaire » C'est cette dégénération supplémentaire que nous nous trouvons actuellement à même d'expliquer, grâce aux recherches anatomiques instituées au moyen des nouvelles colorations par imprégnation métallique.

Nous savons, en effet, après les travaux de Golgi, Ramon y Cajal, Kölliker, v. Lenhossek, etc., que les cordons latéraux reçoivent un assez grand nombre de fibres provenant de cellules spéciales situées dans la substance grise médullaire (cellules du cordon latéral). Quelques-unes de ces cellules, fournissant à la partie antérieure du cordon latéral, siègent dans la région moyenne de la substance grise. D'autres, plus importantes au point de vue où nous nous plaçons ici, sont celles qui envoient leurs prolongements cylindre-axiles dans la région moyenne du cordon latéral, au niveau de l'encoche formée par la soudure de la corne antérieure avec la postérieure. Ces cellules (moyennes) se trouvent surtout situées au niveau du col de la corne postérieure ; d'après v. Lenhossek, les cellules des cornes latérales appartiendraient également à ce système. Enfin, d'après le même auteur, il existe un troisième groupe de cellules du cordon latéral. Ce sont celles dont les prolongements se rendent à la région postérieure de ce cordon ; elles siègent en pleine corne postérieure et prennent le plus souvent l'aspect fusiforme ; un certain nombre de cellules de la substance de Rolando auraient la même destination.

C'est à la lésion de ces différentes cellules de la substance grise que doit être, à mon avis, attribué ce fait de l'extension exagérée de la dégénération dans le faisceau latéral. On conçoit, en effet, que, par suite de cette lésion des « cellules du cordon latéral », toutes les fibres qui en proviennent et qui se disposent en avant et en dedans du faisceau pyramidal subiront la dégénération, et ainsi la portion de territoire altérée dans le faisceau latéral se trouvera dépasser de beaucoup les limites du faisceau pyramidal (fibres commissurales de Bouchard et de Gombault).

Mais ce n'est pas là le seul point obscur que permette d'éclaircir

la notion de l'altération des cellules « du cordon latéral ». Il en est un autre, et non des moins importants, dans l'explication duquel cette notion pourrait également jouer un rôle.

On sait que, dans certains cas de sclérose latérale amyotrophique, les lésions du faisceau pyramidal se laissent suivre, ainsi que j'ai contribué à l'établir (1), depuis la moelle jusqu'aux circonvolutions, en passant par le bulbe, la protubérance, les pédoncules et la capsule interne; dans d'autres cas, au contraire, et j'en ai également rencontré de ce genre, les lésions du faisceau pyramidal ne peuvent être retrouvées au-dessus du bulbe; elles semblent disparaître entièrement à ce niveau. Comment expliquer une pareille divergence? — Au moment où j'ai fait mes Leçons sur les maladies de la moelle, la difficulté m'avait paru à peu près insoluble; maintenant que je la considère de nouveau à la lueur des récentes acquisitions anatomiques, il n'en est plus ainsi.

Et d'abord, cette divergence n'est pas, en réalité, aussi absolue qu'on pourrait le supposer à première vue. En effet, même dans les cas où on peut suivre la lésion pyramidale jusque dans le cerveau, on est frappé par ce fait que, lorsqu'on la considère dans toute la hauteur de son trajet cérébro-spinal, cette lésion n'est nullement comparable à elle-même, soit en intensité, soit en étendue; c'est ainsi que, très développée dans la moelle, elle l'est beaucoup moins au niveau des pédoncules et est à peine appréciable dans la protubérance, tandis que dans le cerveau elle reprend une certaine intensité. Cette manière d'être est absolument l'opposé de ce qui a lieu pour les dégénérations secondaires authentiques du faisceau pyramidal, telles que celles que Türck, Charcot, Bouchard, Brissaud, Pitres, etc., ont si bien étudiées dans toute la hauteur du névraxe, à la suite des lésions en foyer du cerveau. Un des principaux caractères de ces dégénérations secondaires consiste, on le sait, dans la décroissance progressive de leur intensité et de leur extension, à mesure qu'on s'éloigne du cerveau pour se rapprocher des régions inférieures de la moelle.

Dans la sclérose latérale amyotrophique, ainsi que nous venons de le voir, on observe tout le contraire puisque c'est de bas en haut que décroissent les altérations dans le territoire du faisceau pyramidal; il n'est donc pas possible de soutenir qu'il s'agisse là du même processus que dans la dégénération descendante consécutive

(1) P. Marie, *Soc. de Biol.*, décembre 1883. — J.-M. Charcot et P. Marie, *Archives de Neurologie*, 1884.

aux lésions en foyer du cerveau. Ma conviction intime, c'est que la connaissance des « cellules des cordons » va nous donner ici encore la clef de l'énigme.

Il est, en effet, très vraisemblable qu'un certain nombre de ces cellules envoient des fibres dans le territoire du faisceau pyramidal croisé, et que là ces fibres se disséminent au milieu de celles du faisceau pyramidal proprement dit, de sorte que leur altération exagère encore l'aspect de la dégénération du faisceau pyramidal lui-même.

Maintenant, surgit une autre question connexe : les fibres propres du faisceau pyramidal sont-elles ou non indemnes dans tous les cas de sclérose latérale amyotrophique?

En présence de l'intensité de la lésion dans le territoire pyramidal croisé, il semble difficile d'admettre que ces fibres restent absolument indemnes, mais, ce sur quoi je désire surtout insister, c'est sur ce fait que, pour une bonne part, la lésion de ces fibres pyramidales naît sur place, dans chaque segment médullaire (1), causée probablement par le processus inflammatoire développé au niveau des cellules du cordon latéral et de leurs prolongements : en un mot, le faisceau pyramidal se prendrait dans la sclérose latérale amyotrophique a peu près de la même manière qu'il le fait dans certains cas de lésion transverse de la moelle (2) ou de sclérose combinée.

Jusqu'à présent il n'a été question que du faisceau pyramidal croisé ; la dégénération du faisceau pyramidal direct est susceptible d'une interprétation analogue (3). Il existe, en effet, dans la substance grise médullaire des « cellules du cordon antérieur » dont la dégénération peut produire, dans le voisinage du faisceau de Türck et probablement aussi dans le territoire même de ce faisceau, des lésions tout à fait analogues à celles que nous venons d'étu-

(1) Cette opinion a déjà été exprimée par Gombault dans son travail sur la sclérose latérale amyotrophique (1877).

(2) Il reste bien entendu que, dans quelques cas, la dégénération du faisceau pyramidal se fait dans toute la longueur de ce faisceau, depuis les circonvolutions; mais même dans ces cas, à cette dégénération typique du faisceau pyramidal se joint certainement aussi un degré plus ou moins prononcé d'altérations nées sur place dans la moelle.

(3) Il est à remarquer que dans quelques cas de sclérose latérale amyotrophique le faisceau pyramidal direct semble à peu près indemne, ce qui s'explique fort bien si on adopte la manière de voir que nous venons de proposer pour la genèse des altérations du faisceau latéral. Il suffit en effet d'admettre que, dans le cas où les faisceaux antérieurs de la moelle sont indemnes, les « cellules des cordons antérieurs » n'ont pas encore été atteintes par le processus morbide.

dier dans le faisceau pyramidal croisé; tout ce qui vient d'être dit au sujet de celui-ci s'applique donc également au faisceau pyramidal direct.

En résumé : 1° la sclérose latérale amyotrophique est essentiellement caractérisée par une poliomyélite intense et progressive ; 2° cette poliomyélite frappe non pas seulement, comme le prétend l'opinion classique, les cellules motrices des cornes antérieures, mais encore un grand nombre d'autres cellules, « cellules des cordons », situées soit dans la corne antérieure ou latérale, soit dans les régions moyennes de la substance grise, soit enfin dans le col de la corne postérieure. La lésion de ces cellules joue un rôle capital dans la production des altérations de la substance blanche médullaire.

C'est à elle qu'est due certainement la dégénération des fibres extrapyramidales du cordon latéral, et probablement aussi, pour une très grande part, la dégénération des fibres qui se trouvent dans le territoire pyramidal proprement dit.

V

OBSERVATION DE SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE SANS LÉSION DU FAISCEAU PYRAMIDAL AU NIVEAU DES PÉDONCULES [1]

Phil.., âgé de 31 ans, menuisier, est entré le 22 octobre 1884 à la Salpêtrière (Service de M. Charcot).

Père, mort à la guerre, pas de maladies nerveuses. — Mère encore vivante, pas de maladies nerveuses. — Frères et sœurs, bien portants, pas de maladies nerveuses. — Oncles et tantes, de même.

Lui-même dès son enfance a toujours été sujet à de violentes colères, était alors pris de tremblement très intense. Jamais fait d'excès alcooliques, mais pendant un an, lorsqu'il travaillait à Berne, le travail était pénible et il buvait jusqu'à trois litres de vin par jour. Jamais de tremblement, de pituites, de crampes, de cauchemars.

A l'âge de treize ans, fièvre typhoïde assez grave, avec rechute, serait resté près de quatre mois malade, a eu beaucoup de délire. A l'âge de quinze ans s'étant trouvé à l'improviste en présence d'une femme morte fut pris d'un tremblement, de vertiges, voyait tout noir, quoi qu'il distinguât très bien les objets, perdit connaissance pendant près de huit jours, ne se débattait pas, et pendant plusieurs jours encore a éprouvé de l'oppression et des palpitations.

A l'âge de vingt-deux ans, éruption assez confluente; sur tout le tronc (pas sur la face ni sur les mains), boutons miliaires; pas ou peu de démangeaison, pas de fièvre, ne cessa pas son travail; durée : huit jours environ.

En 1873, fièvre muqueuse ayant duré trois semaines.

En 1878, eut un tour de reins, qui dura trois jours et fut soigné

(1) Publié dans les *Archives de Neurologie*, 1887.

par des ventouses. Pas de chancre. Pas de blennorragie. Marié en 1875. Deux enfants bien portants, l'un d'eux un peu nerveux; sa femme n'a pas fait de fausses couches. Aucun traumatisme important.

Le 2 novembre 1882, en travaillant sur une maison en construction, fut mouillé et prit froid, sentit dans les mollets un frisson et des pincements; la marche lui était un peu difficile à cause des sensations qu'il éprouvait dans les mollets.

A partir de cette époque jusqu'en janvier 1883, a toujours eu dans les mollets une sorte de serrement, qui lui rendait la marche un peu difficile; il continuait cependant à marcher et à rester debout toute la journée, mais ne pouvait plus courir. Quand, après être resté assis, il voulait se relever, il éprouvait une difficulté plus grande à faire les premiers pas que « lorsque ses jambes étaient échauffées ».

En janvier 1883, la sensation de serrement remonta jusque dans les reins; constriction de serrement comme avec une ceinture se prolongeant jusque dans les aines. De juillet en septembre, cette sensation disparut à peu près complètement. En juillet 1883, entre à Lariboisière dans le service de M. Proust, n'ayant plus les moyens de se soigner chez lui; à cette époque, ses pieds avaient une tendance assez marquée à se porter en dedans; il commençait à marcher sur les pointes; dès qu'on le découvrait il était pris de « frissons » dans le dos avec sensation de froid, chair de poule et probablement contractions fibrillaires des muscles.

En septembre, sort de Lariboisière. Ses « frissons » à ce moment avaient gagné les deux épaules, surtout la gauche; à ce niveau, il lui semblait qu'on le serrait comme avec une presse.

Reste chez lui jusqu'en mars 1884; en janvier, la raideur des épaules avait augmenté, les doigts de la main gauche, puis ceux de la droite étaient devenus raides, et toutes les phalanges en extension; peu après, les doigts commencèrent à se fléchir en commençant par l'auriculaire de la main gauche, et presque simultanément par l'auriculaire de la main droite; les jambes étaient à peu près dans le même état qu'auparavant, le malade pouvait faire des courses de trois kilomètres mais mettait une heure ou une heure et demie pour les faire.

Le 21 mars, entre dans le service de M. Huchard, le quitte le 19 juillet par suite de l'évacuation de l'hôpital en vue du choléra.

Le 19 juillet, est admis à Necker, service de M. Potain. Vers cette époque, tous les doigts étaient à peu près complètement fléchis, et presque à l'état où on les trouve. C'est seulement à partir de

mai 1884, qu'il a commencé à avoir la parole un peu lente et difficile; c'est vers le mois de juillet que se sont manifestés les premiers troubles de la déglutition. Jamais de palpitations, ni d'étouffements.

État actuel (28 octobre 1884). — Pouls assez plein = 75. Rien au cœur. — Respiration = 16. Rien de net aux poumons, tousse un peu, ne crache pas, a éprouvé de fortes sueurs la nuit. — Pas d'hémoptysies, a eu pendant bien longtemps de la diarrhée, qu'il attribue à l'ingestion de 2 et 3 grammes d'iodure de potassium.

Membres inférieurs. — Ne sont pas très amaigris; cependant, aux pieds, les tendons extenseurs sont plus saillants qu'à l'état normal. La première phalange des orteils, sauf pour le pouce, est légèrement portée en extension. Pas de troubles vaso-moteurs, pas d'œdème lors même qu'il reste les jambes pendantes sur le bord du lit.

La trépidation spinale est facilement provoquée et donne cent soixante-dix-neuf secousses à la minute (pied gauche). — Elle est plus difficile à provoquer du côté droit, et, dure seulement quelques instants. Longueur de la jambe de l'interligne articulaire; tibio-fémoral à l'extrémité de la malléole interne = 37 centimètres. Le pied et la jambe du côté droit sont plus raides qu'à gauche; il a des deux côtés une rigidité très prononcée.

Les muscles des jambes et des cuisses font, lorsque les jambes sont étendues dans le lit, une saillie considérable et sont durs absolument comme du bois; d'ailleurs, le malade ne peut rester que quelques minutes dans cette position (jambes étendues), car il éprouve alors des crampes très pénibles. Il peut soulever le pied gauche à 40 centimètres environ du plan du lit, peut porter la jambe dans l'adduction forcée à droite de la jambe droite, mais le mouvement d'abduction est extrêmement limité et il sent des crampes quand il cherche à le faire; il en est à peu près de même pour le membre inférieur droit. Les différents mouvements isolés du pied : adduction, abduction, flexion, extension se font assez bien, et avec assez de force, mais ont une certaine lenteur et beaucoup de raideur.

En somme, pas d'atrophie des membres inférieurs; tout au plus un léger degré d'amaigrissement des mollets. Il est presque impossible de lui fléchir ou étendre la jambe, quand on lui a dit de résister à ces mouvements, tant la force des fléchisseurs et des extenseurs de la jambe est bien conservée.

Lorsqu'il est debout et qu'on le fait marcher, on voit presque tous les muscles du corps se raidir considérablement; ceux des

cuisses surtout prennent une dureté extrême, et il ne peut marcher sans être soutenu, par suite de la difficulté qu'il éprouve à maintenir son équilibre; si on le lâche, il tombe tout d'une pièce comme une barre de fer.

Type de la démarche spasmodique la plus accentuée.

Membres supérieurs. — Au repos, les bras sont appliqués le long du corps, les avant-bras en demi-flexion, les mains placées sur les cuisses ou dans le voisinage des parties génitales. Les deux mains présentent un aplatissement assez considérable, les phalanges sont à peu près étendues, les phalangines et les phalangettes sont fléchies; le pouce de la main droite est étendu le long du bord externe de l'index, celui de la main gauche au contraire est fléchi dans la paume de la main. Les interosseux dorsaux et palmaires ont en grande partie disparu, ainsi que les muscles thénar et hypothénar. Les avant-bras sont très aplatis, les masses épicondyliennes et épitrochléennes sont assez diminuées de volume ainsi que les muscles du bras.

Tronc. — Les pectoraux sont diminués de volume, surtout dans leurs faisceaux claviculaires, mais forment encore une saillie très appréciable au niveau du bord interne du creux axillaire. Les mouvements des bras et des avant-bras présentent un léger degré de rigidité dans les positions de flexion et d'extension et une rigidité très accentuée dans les positions de pro- et de supination, et dans celle d'élévation de l'épaule.

Il subsiste à peine quelques très légers mouvements d'extension de la première phalange des doigts. Réflexes tendineux très exagérés aux membres supérieurs. Le mouvement de supination est presque impossible, celui de pronation s'exécute bien, mais ne peut être cependant porté jusqu'à ses dernières limites. La flexion de l'avant-bras sur le bras se fait assez bien, l'extension est plus difficile et incomplète.

On ne constate rien d'anormal au point de vue du volume des muscles du dos; peut-être sont-ils cependant un peu moins volumineux qu'ils ne l'étaient avant l'affection dont le malade est atteint. Impossible d'écarter notablement les membres supérieurs du tronc; il peut, au contraire, facilement les croiser sur la poitrine. Le bras peut être sans trop de difficulté porté dans la position due à l'action du grand dorsal. Le mouvement d'élévation des épaules à peu près normal.

Le tronc ne peut être complètement étendu; il reste toujours dans un certain degré de flexion; mais celle-ci ne peut être cepen-

dant portée tout à fait jusqu'à l'angle droit. Quand le malade est dans son lit, il ne peut s'asseoir; il est obligé pour prendre cette position de se mettre sur le bord du lit, les jambes pendantes.

Les mouvements du cou s'accomplissent à peu près normalement, sauf l'extension en arrière qui semble un peu pénible et accompagnée d'une certaine raideur. — Mouvements fibrillaires, palpitations dans presque tous les muscles des extrémités et du tronc et aussi dans le peaucier.

Face. — La face ne présente rien de particulier; il n'y a ni atrophie, ni déviation des lèvres; les sillons nasolabiaux ne semblent pas notablement plus accentués qu'à l'état normal, le menton ne présente pas les petites dépressions qui se voient généralement dans les paralysies bulbaires; cependant, quand le malade rit, on voit celles-ci se produire et persister quelques secondes après que le rire est terminé.

Tous les mouvements de lèvres (rire, baiser, moue, etc.) s'exécutent aisément.

La langue n'est pas diminuée de volume, sauf peut-être un peu dans sa moitié droite. Elle est animée de mouvements fibrillaires très nets. Le malade la tire bien, éprouve un peu de difficulté à en porter la pointe vers le nez, et à la diriger vers la commissure gauche : ce qu'il fait facilement pour la commissure droite, il la creuse assez bien en gouttière.

La parole est notablement altérée, et l'articulation, un peu pénible et lente, sans que l'on puisse remarquer une difficulté spéciale pour telle ou telle lettre (toutes les syllabes ont été essayées). Le ton général de la parole est un peu analogue à celui que l'on observe dans certains cas de sclérose en plaques; l'articulation est nettement spasmodique.

La mastication et les mouvements de diduction de la mâchoire se font normalement ainsi que la formation du bol alimentaire; c'est seulement la déglutition qui est difficile et uniquement pour les liquides. Ceux-ci s'engagent fréquemment dans le larynx mais non dans les fosses nasales. Les solides passent très bien. — Assez souvent, régurgitation soit des boissons qu'il a prises, soit des mucosités stomacales, mais jamais d'aliments solides. — La sensibilité réflexe du gosier est peut-être un peu diminuée au niveau du voile du palais et de la paroi postérieure du pharynx; elle est parfaitement intacte au niveau de la base de la langue et de l'épiglotte.

Sensibilité générale et spéciale parfaitement conservées.

Réflexes crémastérien et abdominal normaux. — Le malade est suffisamment intelligent, conserve toute sa mémoire; mais a une certaine tendance à pleurer et surtout à rire sans grand motif; il ne peut alors s'arrêter et continue de rire pendant une ou deux minutes; l inspiration devient bruyante et présente une sorte de cornage (spasme des muscles de la glotte). — Réflexe du masséter exagéré.

La trépidation spinale, facile à provoquer des deux côtés, s'arrête d'elle-même assez rapidement. Il peut étendre les jambes, mais cette extension se fait très lentement, et lorsqu'elle persiste quelque temps, lui donne des crampes.

Le redressement spontané du poignet est devenu impossible; il n'y a pas de changements dans les phalanges, si ce n'est que les deux dernières ne peuvent être redressées même passivement; elles sont le siège de la rétraction. — Réflexe du coude exagéré.

Tremblement fibrillaire.

Juin. — La rigidité due à la contracture permanente augmente journellement; pas de spasme de la glotte. Le malade est déplacé tout d'une pièce. — Il tousse, ne peut cracher. Gargouillement dans la région sous-clavière gauche. Dyspnée extrême. Mort.

A l'autopsie, on trouve dans la moelle, les lésions caractéristiques de la sclérose latérale amyotrophique; malheureusement, une partie des pièces ayant été perdues, l'examen histologique ne put être fait pour le cerveau ni pour le bulbe, mais les coupes pratiquées sur les pédoncules cérébraux permirent de constater l'absence de toute lésion à ce niveau.

Cette observation présente un certain intérêt par suite du développement tout à fait inusité des phénomènes spasmodiques. Mais le fait sur lequel nous voulons surtout attirer l'attention, c'est l'absence de lésions au niveau des pédoncules. A l'occasion de deux cas publiés par M. Charcot et par moi dans les *Archives de Neurologie*, 1885, nous avions tout particulièrement insisté sur ce que la dégénération du faisceau pyramidal existait aussi bien dans le cerveau que dans la moelle et occupait toute l'étendue de celui-ci. Dans le cas actuel, il n'en est plus de même; les pédoncules sont indemnes, quoique les altérations médullaires soient parfaitement nettes. Il semble donc au premier abord que la lésion du faisceau pyramidal siège uniquement dans le trajet médullaire de celui-ci; mais en réalité il est possible que ce ne soit là qu'une apparence et que, dans des cas de ce genre, il existe également des lésions dans les circonvolutions psycho-motrices. La dégénération des cordons

pyramidaux consécutive aux altérations de leurs centres cellulaires se faisant d'abord à leur extrémité et remontant progressivement, on comprendrait que les lésions du faisceau pyramidal fussent d'abord visibles dans la moelle, puis dans la protubérance, dans les pédoncules, et seulement plus tard dans la capsule interne. De nouvelles observations sont nécessaires pour trancher la difficulté; malheureusement, la conservation incomplète des pièces dans notre cas en nous rendant impossible l'examen des circonvolutions motrices nous a mis hors d'état de faire ces recherches; nous ne pouvons qu'en signaler la nécessité pour résoudre la question de savoir si la sclérose latérale amyotrophique a toujours son point de départ dans les circonvolutions motrices, ou si au contraire ce point de départ peut être dans le bulbe ou la moelle.

VI

EXISTE-T-IL UNE ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE ARAN-DUCHENNE ? [1]

L'Atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne est si bien passée à l'état de dogme, sa description est tellement stéréotypée, dans tous les traités de Pathologie Interne ou de Neuro-Pathologie, que l'on a évidemment mauvaise grâce à présenter cette maladie comme un pur fantôme, comme un terme à rayer de la nosologie.

C'est cependant l'opinion que j'ai cru devoir exprimer dans le *Traité de Médecine* (T. VI, p. 309), au cours d'un article sur les myélites. Cette opinion ne semble pas avoir fait beaucoup d'adeptes ; elle a même soulevé de différents côtés d'énergiques protestations, et les traités de pathologie interne ou de neuro-pathologie ont continué à reproduire, d'une façon non moins stéréotypée, la description de cette maladie.

Parmi les auteurs qui se sont inscrits contre ma manière de voir et l'ont combattue de la façon la plus délibérée, je dois citer mon ami Jean Charcot qui, dans sa remarquable thèse, a défendu l'intégrité de l'Atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne.

Je crains qu'entre ces auteurs et moi il y ait pis qu'une divergence d'opinions, qu'il y ait un malentendu. Aussi m'a-t-il paru nécessaire de revenir sur cette question.

Avant toutes choses, et pour prévenir quelque autre malentendu, je confesserai que j'ai pour Duchenne de Boulogne une admiration profonde, que je le considère comme un des grands *patrons* de la Neurologie. « *... sed magis amica veritas* ».

Si l'on veut prendre une idée nette de la question qui nous occupe il convient de revenir par la pensée à près de cinquante ans en arrière, entre 1850 et 1853. La Neuropathologie était alors dans les limbes, les différents états morbides se trouvaient encore con-

(1) Publié dans la *Revue Neurologique*, 1897.

fondus; c'est ainsi qu'on ne parvenait pas, ou plutôt qu'on ne pensait guère à distinguer l'Impotence fonctionnelle de la Paralysie vraie, ni celle-ci de l'Atrophie des muscles; ce dernier trouble de l'appareil moteur donnait même lieu le plus souvent, chez les anciens auteurs, aux appréciations les plus fantastiques; les membres s'étaient « desséchés », ou bien les nerfs ou les tendons s'étaient « retirés ». Certes, les anatomo-pathologistes avaient déjà, depuis des années, constaté l'atrophie des muscles, mais cette donnée était demeurée lettre morte ou peu s'en faut pour le plus grand nombre des cliniciens. Tel était l'état des esprits lorsque Duchenne de Boulogne entreprit ses admirables travaux sur la Physiologie et la Pathologie du système neuro-musculaire.

Grâce à cette sûreté de coup d'œil qui devait lui faire distinguer quelques années plus tard, sous le nom d'Ataxie locomotrice, l'incoordination simple d'avec la paralysie véritable, Duchenne (1) remarqua qu'un grand nombre de malades présentaient une diminution marquée de volume d'un plus ou moins grand nombre de muscles, et que chez ces malades la gêne des mouvements était purement et simplement proportionnelle à la quantité de fibres musculaires atteintes par l'atrophie; en un mot, Duchenne montra qu'il existe des cas d'impotence musculaire plus ou moins complète sans aucune paralysie et uniquement par atrophie des muscles. Il réunit ces cas en un groupe compact et constitua ainsi son *Atrophie musculaire progressive.*

Le groupement clinique ainsi formé répondait à la réalité des faits: il fut favorablement accueilli. Duchenne, poussé par sa foi dans l'électrothérapie, continua à s'occuper passionnément des malades atteints d'amyotrophie, il leur prodiguait ses soins et ceux-ci arrivèrent à constituer une grande partie de sa clientèle; d'année en année, il enrichissait la série de ses observations sur ce sujet, ainsi qu'en témoignent les modifications apportées à ce chapitre dans les différentes éditions de son *Électrisation localisée.* Tout d'abord Duchenne avait admis que l'Atrophie musculaire progressive est d'origine périphérique, puis sous l'influence des recherches anatomo-pathologiques de Luys, de Clarke, de Charcot et Joffroy, de Vulpian et Hayem, il modifia sa première opinion pour se rallier aux idées soutenues par ces auteurs qui avaient montré

(1) Si nous passons ici sous silence le nom de Aran, c'est qu'en réalité celui-ci paraît, et cela ressort bien des textes même de Duchenne, n'avoir joué qu'un rôle de vulgarisateur, d'adepte de la première heure, mérite dont il a été d'ailleurs amplement récompensé par la longue association de son nom à celui de Duchenne.

les relations existant entre la nutrition des muscles et l'état des grandes cellules des cornes antérieures de la moelle. Dès lors l'Atrophie musculaire progressive de Duchenne de Boulogne eut droit de cité dans la science, et cela d'autant plus que les cas observés étaient fréquents, que la symptomatologie en était intéressante, que l'anatomie pathologique marquait à cette occasion un grand progrès, un des premiers essais de localisation dans les centres nerveux.

Telle est la première période de l'historique de cette affection. — La seconde période débute avec les leçons de mon maître Charcot. Quant celui-ci eut, avec son intuition géniale, complètement isolé et décrit, tant au point de vue clinique qu'anatomo-pathologique, la *Sclérose latérale amyotrophique*, il fallut bien la séparer des autres amyotrophies, c'est-à-dire de l'Atrophie Musculaire Progressive qui tenait alors toute la place et dans laquelle Duchenne avait englobé les cas de Sclérose latérale amyotrophique qui étaient passés sous ses yeux (1). Charcot dut donc, afin d'en mieux faire ressortir les différences, décrire soigneusement ces deux formes morbides. Sa description de l'Atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne plus serrée, plus circonscrite, plus schématique aussi que celle de Duchenne lui-même, augmenta encore le relief de cette affection. Mais il n'en est pas moins vrai que Charcot avait ainsi soustrait à l'Atrophie musculaire progressive de Duchenne-Aran, toute une catégorie de cas appartenant nettement à une entité morbide spéciale : la Sclérose latérale amyotrophique. — Depuis lors, ce travail de désagrégation ne cessera pas et nous verrons peu à peu la *Myopathie progressive primitive* être éliminée de l'Atrophie musculaire progressive dont elle constituait le plus beau fleuron, puis ce seront les *Polynévrites*, et enfin un peu plus tard la *Syringomyélie*. De l'aveu même de Duchenne (*Électrisation localisée*, 3e édit., p. 493), cette dernière affection constituait environ un tiers des cas de son Atrophie musculaire progressive :

« J'ai en effet constaté dans UN BON TIERS DES CAS, que la sensibilité électro-musculaire était plus ou moins affaiblie ainsi que la sensibilité cutanée. Cette anesthésie est quelquefois si grande que les malades ne perçoivent ni les excitations faradiques les plus fortes, *ni l'action du feu*. J'en ai vu qui s'étaient laissé brûler profondément les parties anesthésiées parce

(1) Les autres cas de sclérose latérale amyotrophique vus par Duchenne ont été placés par lui sous la rubrique : *Paralysie labio-glosso-laryngée*.

qu'ils n'avaient pas perçu l'action des corps incandescents et qu'ils n'avaient pas été prévenus par la vue que ces parties se trouvaient en contact avec eux. Cette anesthésie s'observe en général au membre supérieur, et va en diminuant de la main à l'épaule ».

Cette description de la Syringomyélie avant la lettre n'est-elle pas curieuse?

Il me sera aussi aisé de montrer que plusieurs autres cas de la

Fig. 1. — Fig. 124 de Duchenne. *Electrisation localisée*. 3e édition. — Cette figure montre de la façon la plus nette un cas de myopathie primitive : saillie de l'angle du scapulum, atrophie des pectoraux et des muscles de la région antéro-interne du bras, conservation des muscles de l'avant-bras, atrophie des expulseurs des cuisses, mollets plutôt hypertrophiés, etc... tout concourt à affirmer ce diagnostic rétrospectif. Ce malade est considéré par Duchenne comme atteint de son Atrophie Musculaire Progressive.

prétendue Atrophie musculaire progressive spinale doivent être rattachés à la *Myopathie progressive primitive*, notamment presque tous ceux que Duchenne range dans sa catégorie B (dernière édition, page 449), où le début s'est fait par les muscles du tronc. Il s'agit, pour s'en assurer, de jeter un coup d'œil sur les figures qui

accompagnent la description de l'Atrophie musculaire progressive de l'adulte. — Les figures 122 et 123, 124 et 125, 127, 128 et 129 appartiennent d'une manière évidente à la *Myopathie progressive primitive* dans sa forme atrophique.

Quant aux cas de *Sclérose latérale amyotrophique* englobés par Duchenne dans sa description de l'Atrophie musculaire progressive, ils sont un peu moins aisés à retrouver; cependant, les observations 89 et 90 (page 538) semblent bien appartenir à cette maladie, et d'ailleurs Duchenne ne dit-il pas (page 517), à propos de la durée de l'Atrophie musculaire progressive :

« Cette affection peut arriver à sa période ultime en moins de deux années; en effet, j'ai constaté qu'en cet espace de temps elle avait altéré, à des degrés divers, un grand nombre de muscles des membres supérieurs et du tronc, quelques-uns des muscles des membres inférieurs, et dans les deux derniers mois ceux de la face, ceux qui président à la déglutition et à la respiration »...

Cette description ne me semble pouvoir s'appliquer qu'à la Sclérose latérale amyotrophique.

A la suite de ces éliminations successives il devient évident que Duchenne de Boulogne a décrit purement et simplement, mais fort bien d'ailleurs, un *Symptôme :* l'Amyotrophie Progressive et non pas, comme il le pensait, et comme on le croit trop généralement encore, une *Maladie* : l'Atrophie Musculaire Progressive de l'adulte. — Je ne vois pas que l'on puisse considérer autrement une description d'ensemble englobant, sans les différencier, des aspects aussi variés que ceux dont se composent les diverses entités morbides (sclérose latérale amyotrophique, myopathie, polynévrites, syringomyélie, etc.), successivement extraites de cet amas véritablement chaotique qui se nommait l'Atrophie musculaire progressive de Duchenne-Aran.

Ma conclusion bien catégorique est donc que, dans l'état actuel de la science, IL N'Y A PAS D'ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE DE DUCHENNE DE BOULOGNE. C'est là l'idée que j'exprimais dans les lignes suivantes de l'article « Poliomyélites » du *Traité de Médecine* : « Une des divisions les plus importantes de ce chapitre, celle consacrée à l'Atrophie musculaire progressive de Duchenne-Aran, s'est écroulée de fond en comble, et c'est à peine si de cet amas de décombres quelques matériaux restent qu'on puisse utiliser. L'Atrophie musculaire progressive de Duchenne-Aran, que les

anciens auteurs considéraient comme la base la plus solide de la neuropathologie, a cessé d'exister »...

Peut-être, après les explications dans lesquelles je viens d'entrer, m'accordera-t-on que cette conclusion n'est pas aussi révolutionnaire qu'elle a pu le paraître, qu'elle est simplement logique.

Mais, dira-t-on, cela n'empêche pas que cliniquement le nom d'Atrophie musculaire progressive de Duchenne-Aran n'est pas sans

Fig. 2. — Fig. 148 de l'*Électrisation localisée*. Cette figure représente ce que l'on appelle communément aujourd'hui « main de Duchenne-Aran ». Cependant Duchenne considérait cette main (appartenant à un lépreux), comme très différente de celle de son Atrophie Musculaire Progressive.

Fig. 3. — Fig. 147 de l'*Électrisation localisée*. Représente la main d'un sujet atteint d'Atrophie Musculaire Progressive. Duchenne considérait cette main comme typique, car c'est toujours à cette figure qu'il renvoie comme terme de comparaison dans le diagnostic différentiel avec le rhumatisme chronique ou la lèpre. — En réalité, le sujet à qui appartenait cette main « typique » était, suivant toute probabilité, un syringomyélique.

avoir une signification; par exemple quand on parle d'une « main de Duchenne-Aran », tout le monde sait qu'il s'agit d'une main aplatie, fortement atrophiée, dont les quatre derniers doigts sont étendus dans la première phalange, fléchis dans les deux autres, le pouce se trouvant sur le même plan que les métacarpiens des quatre derniers doigts, etc., etc.

Eh bien, c'est encore là une erreur, la main que Duchenne considérait comme la main typique de son Atrophie musculaire progressive est bien différente de celle à laquelle je viens de faire allusion. Si l'on nous montrait les deux mains dont je rapporte ici

les dessins (extraits de l'*Électrisation localisée*) et qu'on nous demandât de dire laquelle est la main de Duchenne-Aran, nous désignerions tous sans hésiter celle de ces mains qui porte le n° 148. Eh bien, nous serions ici en contradiction formelle avec Duchenne lui-même ; la main qu'il considère comme typique est celle qui porte le n° 147, et l'on peut lire (page 351) les lignes dans lesquelles il s'évertue à prouver que l'aspect de la main lépreuse (n° 148) diffère considérablement de celui des mains observées dans son Atrophie musculaire progressive ; il va jusqu'à prétendre que cette différence d'aspect est même un élément important au point de vue du diagnostic.

Et maintenant, s'il faut conclure, disons en terminant que Duchenne de Boulogne s'est montré dans cette question de l'Atrophie musculaire progressive, comme toujours, un merveilleux observateur, mais que, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomo-pathologique, les moyens lui faisaient défaut pour tirer complètement parti de ses observations. Il n'en a eu que plus de mérite à accomplir l'œuvre si remarquable qu'il a fournie. Pour honorables qu'elles soient, ses erreurs n'en sont pas moins des erreurs, elles appartiennent à l'histoire... faisons-les disparaître de notre enseignement actuel.

VII

FORME SPÉCIALE DE NÉVRITE INTERSTITIELLE HYPERTROPHIQUE PROGRESSIVE DE L'ENFANCE PRÉSENTATION DE MALADES [1]

Les deux malades que j'ai l'honneur de présenter à la Société de Neurologie sont deux frères, l'aîné et le cadet, d'une famille de sept enfants, tous atteints de la même maladie.

Mais de quelle maladie s'agit-il? Quel nom convient-il de lui donner? C'est à ce sujet que je viens demander l'avis des membres de la Société.

Par un certain nombre de symptômes, le tableau clinique coïncide très nettement avec celui de l'affection décrite en 1893 par MM. Dejerine et Sottas, sous le nom de *Névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance.* Mais elle s'en écarte non moins nettement par d'autres symptômes. De telle sorte qu'avant de ranger mes malades sous la rubrique *névrite interstitielle*, j'ai voulu vous les présenter, et je serais très obligé à M. Dejerine, s'il voulait bien nous donner son avis sur ces malades.

Ce n'est pas ici le lieu de donner une observation détaillée de cette famille dont tous les membres (j'en connais quatre) offrent absolument la même symptomatologie. Je me bornerai à mentionner les principaux symptômes qui déterminent ce curieux aspect clinique.

Ces malades marchent difficilement et ont besoin de l'aide d'une canne, la difficulté de la marche et même de la station debout est due à des causes multiples : un certain degré d'atrophie des muscles propres du pied et de la jambe proprement dite; une déforma-

(1) Publié dans la *Revue Neurologique*, 1906.

tion en varo-équinisme des deux pieds, une production étendue de durillons de la plante et des bords du pied qui rendent la marche très pénible aux malades.

Les réflexes rotuliens, achilléens et plantaires font défaut.

Il existe une diminution très marquée de la sensibilité cutanée, surtout pour le toucher.

Tous ces malades présentent une cypho-scoliose très prononcée.

Les gros troncs nerveux montrent peut-être une augmentation légère de volume, mais il est assez difficile de se faire une idée nette à cet égard, tandis que si l'on étudie l'état des nerfs sous-cutanés, on en voit quelques-uns (plexus cervical superficiel, brachial cutané interne, etc.) qui font sous la peau une saillie tout à fait anormale.

Par tous ces caractères, mes malades se rapprochent donc, comme je l'ai dit, très nettement, de la description de la Névrite Interstitielle Hypertrophique, mais ils s'en écartent formellement à d'autres points de vue.

M. Dejerine résume de la façon suivante le tableau clinique de ses cas :

« En d'autres termes, les symptômes étaient ceux du tabes ordinaire arrivé à une période assez avancée de son évolution, mais associé à une atrophie musculaire généralisée, une cypho-scoliose et un état hypertrophique des nerfs ».

Il ne peut être question ici d'atrophie musculaire généralisée, puisque les membres supérieurs sont à peine touchés.

Quant à dire que chez ces malades les symptômes sont « ceux du tabes ordinaire arrivé à une période assez avancée de son évolution », rien ne serait moins exact. Il est vrai que les réflexes rotuliens font défaut, mais il en est de même dans bien des affections amyotrophiques des membres inférieurs. Les autres symptômes de tabes confirmé ne se retrouvent pas :

Il n'y a pas de douleurs fulgurantes.

Pas de signe d'Argyll, mais seulement une diminution de l'intensité de la réaction à la lumière.

Pas de signe de Romberg vrai ; la difficulté de la station, les yeux ouverts, augmente à peine quand les yeux sont fermés.

Pas d'incontinence relative ou absolue d'urine.

Pas d'impuissance.

Pas d'ataxie des mouvements, mais, au lieu d'ataxie, on rencontre chez nos malades un trouble moteur bien différent : c'est un tremblement intentionnel très analogue à celui de la sclérose en

plaques; l'analogie avec cette dernière maladie est d'ailleurs d'autant plus marquée qu'il existe un trouble de la parole rappelant manifestement celui de la sclérose en plaques.

Enfin, je ferai remarquer que chez mes malades il existe, outre un défaut d'asymétrie des axes oculaires, un léger degré d'exophtalmie, avec ébauche du signe de De Graefe.

On voit donc qu'à bien des points de vue mes malades diffèrent nettement de ceux observés par M. Dejerine, et qu'il y a lieu d'éprouver un certain embarras quant à la dénomination de leur affection (1).

(1) Dans un travail paru in *Semaine Médicale*, 30 Mars 1910, M. le Dr Pierre Boveri, privatdocent à la Faculté de Médecine de Pavie, a repris entièrement l'étude de cette forme morbide sur les malades hospitalisés dans mon Service de Bicêtre, et après une comparaison minutieuse avec la Névrite hypertrophique familiale (type Dejerine), a conclu qu'il existait toute une série de différences très nettement marquées: aussi a-t-il proposé de ranger nos malades sous une appellation distincte, et de les considérer comme atteints de Névrite Hypertrophique Familiale (type Pierre Marie) : à opposer au type (Gombault-Dejerine). Dans le travail de M. Boveri, on trouvera les résultats de l'autopsie de l'ainé de nos malades.

En Mai-Juin 1918 j'ai dans les *Annales de Médecine* T. V., publié, en collaboration avec Ivan Bertrand, une contribution à l'Anatomie Pathologique de la Névrite Hypertrophique Familiale dans laquelle on trouvera les résultats de deux autres autopsies.

VIII

SUR QUELQUES POINTS DE LA SYMPTOMATOLOGIE DE LA PARAPLÉGIE SPASMODIQUE SYPHILITIQUE [1]

C'est la paraplégie spasmodique qui est, après le tabes, la forme la plus fréquemment observée des myélopathies syphilitiques; bien qu'un certain nombre de travaux aient été publiés sur cette forme tant en France qu'en Allemagne, notamment par Erb qui en a donné la première description, il semble que l'on n'ait pas dans son étude suffisamment mis en relief certains faits qui donnent à ces cas un aspect toujours identique.

Tout d'abord, la démarche de ces malades est désignée comme spasmodique, et elle l'est en effet, mais ce n'est pas la spasmodicité seule qui empêche les malades de marcher, c'est la *paralysie des fléchisseurs* du membre inférieur.

Il s'agit en effet d'une localisation de la paralysie, véritablement remarquable par sa systématisation et par sa constance : l'action du *psoas* est toujours diminuée d'une façon plus ou moins marquée, *la flexion de la cuisse* sur le bassin s'exécute ou très difficilement ou du moins avec beaucoup moins de force que chez un individu normal.

De même il existe un degré assez prononcé d'*affaiblissement pour la flexion du genou* et pour la *flexion dorsale du pied*, mais cet affaiblissement est généralement beaucoup moindre que celui du psoas.

L'examen méthodique de la motilité des membres inférieurs nous a révélé encore un bien curieux *trouble de l'adduction des cuisses.*

On constate en effet chez les malades atteints de Paraplégie Spasmodique Syphilitique, que le plus souvent, lorsqu'on leur

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 14 février 1902.

ordonne de serrer l'un contre l'autre les genoux, on peut presque sans effort écarter avec la main les deux genoux de 7 à 8 centimètres; une fois, cet écartement obtenu, on ne peut aller plus loin, la force de résistance du malade s'y opposant; l'adduction des cuisses n'est donc affaiblie qu'au contact, et non dans son ensemble; il est probable, ainsi que me l'a fait remarquer mon élève M. Goulden, que ce soit à la *paralysie du pectiné* que doive être rapporté ce phénomène.

Quant aux Sphincters, ils présentent eux aussi des troubles très spéciaux. Il ne s'agit nullement, en effet, comme on le dit trop souvent, d'incontinence des sphincters, le malade a très bien la sensation qu'il va uriner ou déféquer; ce qui lui manque, c'est le pouvoir de « retenir » il sent fort bien que l'acte va s'accomplir, mais s'il n'a pas à sa portée immédiate un urinal ou un bassin, il n'a pas le temps d'en demander un, que déjà il est souillé. Ce n'est donc pas d'incontinence qu'il faut parler, *mais d'envies impérieuses*, et c'est là un caractère très précieux pour le diagnostic de la paraplégie spasmodique syphilitique.

Pour terminer ce qui a trait à la symptomatologie de la paraplégie spasmodique syphilitique, nous dirons que les troubles de la sensibilité y sont rares; les troubles génitaux sont au contraire fréquents et portent aussi bien sur la *libido* que sur la *potentia coeundi*, le réflexe crémastérien est assez souvent aboli.

Mais il ne faudrait pas croire que toute la symptomatologie soit exclusivement « paraplégique »; il existe un certain nombre de phénomènes « sus-paraplégiques », tels que des *paresthésies* ou de l'*affaiblissement musculaire des membres supérieurs*, plus souvent *d'un* des membres supérieurs; de même, les *réflexes du poignet* sont ordinairement exagérés.

Très souvent aussi, et c'est là un phénomène qui ne semble pas avoir suffisamment attiré l'attention des cliniciens, ces malades présentent une *émotivité exagérée*; ils ont une tendance au rire ou au pleurer spasmodiques. Quelquefois aussi, mais cela un peu plus rarement, ils accusent une légère diminution de la mémoire.

Tous les symptômes sur lesquels nous venons d'insister présentent un caractère de constance tel, qu'ils donnent à ces malades un aspect vraiment spécial, et contribuent à faire un type clinique bien tranché d'une affection qui, au point de vue anatomo-pathologique, paraît, au premier abord, défier toute systématisation.

IX

SUR LES INCONVÉNIENTS DU TRAITEMENT MERCURIEL INTENSIF DANS LA PARAPLÉGIE SPASMODIQUE SYPHILITIQUE [1]

La Syphilis peut frapper les centres nerveux, et particulièrement la moelle, suivant des modalités fort diverses au point de vue clinique; parmi celles-ci, après le tabes, la myélopathie, la plus fréquemment observée est la *Paraplégie Spasmodique Syphilitique.*

Nous avons eu l'un et l'autre, dans ces derniers temps, l'occasion d'observer et de traiter, soit conjointement, soit séparément, un certain nombre de cas de cette affection, et nous avons été ainsi témoins de faits qu'il nous a semblé utile de signaler à l'attention de nos collègues de la Société médicale des Hôpitaux.

Lorsqu'on est en présence d'un malade atteint de Paraplégie Spasmodique Syphilitique, on éprouve invariablement l'impression que le traitement antisyphilitique doit fournir, dans un pareil cas, ces résultats merveilleux qui nous font si souvent souhaiter, chez nos malades, d'avoir affaire à la vérole.

En effet, d'une part, l'infection syphilitique est relativement récente, puisque c'est ordinairement dans les trois premières années après le chancre que surviennent les phénomènes paraplégiques. D'autre part, les individus que l'on a à soigner sont jeunes et semblent pouvoir supporter admirablement un traitement même intensif. Enfin, la nature des symptômes, les aggravations brusques à forme de myélite transverse, fournissent la preuve qu'il s'agit là non pas de ces processus parasyphilitiques, si sournois et si rebelles, mais de grosses lésions pour lesquelles la régression semble devoir être la règle.

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 7 mars 1902 (avec la collaboration de E. Brissaud).

Eh bien, cette impression si favorable est erronée, cette apparence est fausse. La paraplégie syphilitique *ne guérit pas par le traitement mercuriel intensif*, et, chose plus grave, non seulement elle ne guérit pas par ce traitement, mais *elle empire*.

On voit, en effet, sous l'influence de la mercurialisation, des malades qui marchaient mal, à la vérité, mais qui marchaient, perdre des forces, et se trouver obligés de garder le lit; les mouvements de flexion des membres inférieurs, déjà si précaires dans la paraplégie spasmodique syphilitique, le deviennent encore davantage, et parfois même sont presque entièrement abolis. Il nous a paru en outre, à plusieurs reprises, que non seulement il y avait augmentation des troubles moteurs existants, mais encore qu'il survenait une sorte de poussée nouvelle se traduisant soit par des paresthésies, soit par des parésies du côté des membres supérieurs. A cela se joint pour les malades un état de malaise physique et moral assez pénible, si pénible que ceux qui l'ont ressenti plusieurs fois éprouvent pour tout traitement mercuriel une répulsion vraiment instinctive. C'est ainsi, par exemple, que trois de nos malades d'hôpital, qui étaient venus dans nos salles pour des affections broncho-pulmonaires ou gastro-intestinales, se sont absolument refusés à pratiquer les frictions mercurielles que nous leur avions prescrites; et comme nous insistions (à cette époque, nous n'étions pas encore avertis des faits que nous relatons aujourd'hui), ils ont préféré quitter le service, plutôt que d'être à nouveau mercurialisés.

En résumé, l'objet de la présente communication est donc de mettre en garde contre les effets du traitement mercuriel intensif, ceux d'entre nous qui auraient à soigner des malades atteints de paraplégie spasmodique syphilitique.

Est-ce à dire qu'à ces malades il ne faut jamais donner de mercure? — Il y a lieu de faire à cet égard certaines distinctions : — Chez un malade qui est tout à fait au début de l'affection, chez lequel celle-ci ne se traduit encore que par une gêne légère de la marche et par la faiblesse des fléchisseurs des jambes, on est, croyons-nous, autorisé à employer le traitement intensif, mais, quand on l'aura pratiqué à une ou deux reprises, il conviendra de s'armer de prudence et de ne reprendre ensuite la mercurialisation que d'une main discrète. — Chez un malade qui, après une très courte période prodromique, a été brutalement frappé d'une brusque paralysie des quatre membres ou d'une paraplégie avec hémiplégie, il convient encore de faire immédiatement une ou deux séries de traitement

mercuriel intensif, car on voit en général, soit sous l'influence du traitement, soit par suite d'une tendance spontanée indéniable vers la régression, les phénomènes paralytiques et les troubles vésicaux s'amender au bout de quelques semaines dans des proportions considérables. C'est donc seulement, croyons-nous, dans les périodes plus avancées de la maladie, lorsque, au bout de dix-huit mois ou deux ans, celle-ci a évolué vers la chronicité, que l'on doit se tenir en garde contre les méfaits d'une mercurialisation intense.

Et cependant il est pénible, il est humiliant de demeurer les bras croisés en face d'une pareille affection. Une telle attitude ne saurait être adoptée que s'il était définitivement prouvé que tous les modes d'administration du mercure sont nuisibles. Or il nous a semblé jusqu'ici, que les injections de M. Panas d'huile au biiodure de mercure à la dose quotidienne de 5 à 8 milligrammes ne déterminaient pas d'accidents du genre de ceux qui nous occupent. Il en a été de même pour l'ingestion de pilules mercurielles (protoiodure, pilules bleues); il semble en être aussi de même pour le sirop de Gibert (chez un malade que nous avons vu à plusieurs reprises et qui avait été assez éprouvé par différentes applications mercurielles, le sirop de Gibert prescrit par le Docteur Cheurlot fut très bien toléré). Nous croyons aussi que l'iode en nature, soit à l'intérieur, soit en injections hypodermiques, par exemple sous forme de *lipiodol*, peut être utile, et n'est pas nuisible pourvu qu'on s'en tienne à des doses modérées; sinon les accidents ci-dessus indiqués peuvent apparaître.

Tels sont les faits qu'il nous a semblé nécessaire de faire connaître; nous les avons observés sur un nombre de malades assez considérable pour affirmer qu'il ne s'agit pas d'une série fortuite, mais bien d'une réaction propre de la paraplégie spasmodique syphilitique vis-à-vis du traitement mercuriel intensif. Nous devons ajouter que tout ce que nous venons de dire s'applique également au *type tabéto-spasmodique* de la myélite syphilitique, type d'ailleurs passablement moins fréquent que le type spasmodique vulgaire. Au contraire, dans le *Tabes*, dans la *Paralysie générale*, l'application du traitement intensif, loin d'amener une aggravation des phénomènes, nous a souvent paru exercer une influence favorable, du moins dans les périodes de début et le commencement de la période d'état, car plus tard il peut n'en être pas de même.

X

SUR LA CONTRACTION RÉFLEXE DES ADDUCTEURS DE LA CUISSE DÉTERMINÉE PAR LA PERCUSSION DU TENDON ROTULIEN DU COTÉ OPPOSÉ (1)

Je désirerais rendre les membres de la Société témoins du singulier phénomène dont s'accompagne la *percussion du tendon rotulien* chez le jeune homme atteint de syringomyélie à forme pseudo-acromégalique que j'ai eu l'honneur de présenter dans la dernière séance.

Le réflexe rotulien est, comme vous le voyez, très notablement exagéré à droite; il existe d'ailleurs de ce côté un clonus du pied manifeste. A gauche, au contraire, j'ai beau frapper sur le tendon rotulien, aucun mouvement du triceps fémoral ne se produit. Cette inégalité du réflexe rotulien entre les deux côtés, bien qu'assez curieuse, n'est d'ailleurs pas assez rare (on l'observe non seulement dans la syringomyélie, mais aussi dans le tabes et dans la paralysie générale) pour que je l'aie à elle seule jugée digne d'attirer votre attention. Le fait singulier que je veux relever est le suivant : — Si je frappe sur le tendon rotulien gauche, alors que, comme nous l'avons vu, aucun mouvement d'extension n'a lieu dans la jambe gauche, on voit se produire du côté opposé, au niveau de la cuisse droite, un mouvement très net d'adduction dû à ce que les adducteurs de la cuisse droite entrent en contraction. Il est à noter que ce mouvement réflexe d'adduction de la cuisse droite se produit également quand on percute, sur le membre inférieur gauche, non

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 13 avril 1894.

plus le tendon rotulien, mais les ligaments et les aponévroses situés au-dessus de la rotule, et environ tout le quart inférieur de la région antérieure de la cuisse.

Ce cas me semble présenter de multiples enseignements :

1° Si chez notre malade, le réflexe rotulien gauche fait défaut, ce n'est pas par suite d'une altération des voies centripètes, puisque la percussion du tendon arrive à la moelle et détermine la contraction réflexe des adducteurs. Il est donc à peu près indubitable que c'est le centre moteur lui-même qui est atteint, et cependant, dans l'exercice de la marche, la jambe gauche fonctionne bien, aucune atrophie (malgré quelques secousses fibrillaires) ne se remarque au niveau du triceps fémoral de ce côté. Une autre preuve que le centre moteur des muscles de la cuisse gauche doit être atteint, c'est que lorsqu'on percute le tendon droit, il ne se produit pas de contraction des adducteurs à gauche.

2° Notre cas montre d'une façon évidente les propriétés réflexogènes du tendon rotulien et des tissus tendineux périrotuliens. On sait qu'un certain nombre d'auteurs, notamment en Angleterre, ont soutenu et soutiennent encore que les phénomènes nommés « réflexes tendineux » ne sont pas des réflexes vrais, que la contraction musculaire qui les constitue est déterminée par une excitation directe, non réflexe, des fibres musculaires sous l'influence de l'ébranlement qui est communiqué à ces fibres par la percussion des tendons. Dans notre cas, la nature réflexe de la contraction des adducteurs de la cuisse droite ne peut être niée, puisque, toute contraction musculaire faisant défaut dans la cuisse gauche il ne saurait être question d'un ébranlement communiqué par la percussion aux masses musculaires du côté opposé : J'ajouterai que si, chez mon malade, on percute les parties de la cuisse gauche situées au-dessus du quart inférieur, on ne produit aucune contraction réflexe des adducteurs du côté droit; le réflexe est donc bien sous la dépendance de la percussion des fibres tendineuses et aponévrotiques et n'a, contrairement à l'opinion de quelques auteurs, aucune relation avec la percussion de l'os lui-même.

3° Je ferai encore une remarque, et peut-être n'est-ce pas la moins intéressante, c'est que cette *contraction contralatérale des adducteurs de la cuisse*, provoquée par la percussion du tendon rotulien, est un phénomène qui n'est pas spécial à mon malade, mais se voit chez un grand nombre de sujets sains, chez lesquels les réflexes rotuliens sont normaux.

J'avais déjà bien des fois remarqué l'existence de ce phénomène

(et il est probable que je n'ai pas été le seul à le faire) (1), mais je n'y avais pas, jusqu'à présent, attaché d'importance, car je l'attribuais simplement à l'ébranlement de l'équilibre du siège, déterminé par le mouvement dû à la contraction du triceps fémoral. L'examen de mon malade montre que cette manière de voir était erronée. Chez lui, en effet, la percussion du tendon rotulien gauche ne donne lieu à aucune contraction, à aucun mouvement du triceps et, par conséquent, à aucun déplacement de l'équilibre du siège, et cependant la contraction des adducteurs se produit très nettement à droite; d'autre part, la percussion du tendon rotulien à droite détermine une contraction exagérée du triceps droit et cependant, à gauche, on n'observe aucune contraction des adducteurs. Il est donc bien évident que la contraction contralatérale des adducteurs est directement provoquée, d'une façon réflexe, par la percussion du tendon rotulien, ni plus ni moins que la contraction du triceps fémoral correspondant.

Quoi qu'il en soit, je crois que le phénomène sur lequel j'appelle ici l'attention peut avoir en clinique une notable valeur, puisqu'il nous permet, jusqu'à un certain point, de reconnaître si, chez un malade donné, l'absence du réflexe rotulien est due ou non à une altération des voies centripètes de ce réflexe.

Si, en effet, la contraction croisée des adducteurs persiste, comme dans le cas actuel, alors que le réflexe rotulien est aboli, on pourra affirmer que les voies centripètes sont indemnes. Il y aurait donc là un moyen de décider, dans certains cas, si on a affaire à une affection médullaire ou à une altération des nerfs périphériques. Ce signe serait d'autant plus précieux que, jusqu'à présent, les caractères objectifs, permettant de faire un pareil diagnostic, manquent d'une façon à peu près complète.

Peut-être dans la suite une étude attentive de ce phénomène permettra-t-elle de l'utiliser à d'autres points de vue dans le diagnostic des maladies nerveuses.

(1) Il n'est d'ailleurs pas à ma connaissance que la contraction contralatérale des adducteurs ait été, jusqu'à présent, signalée par aucun auteur, et je crois, en tout cas, être le premier à lui accorder la signification et l'importance que j'ai cherché à mettre en relief dans cette communication.

XI

LE RÉFLEXE D'ADDUCTION DU PIED[1]

Depuis plus de six mois, nous voyons journellement à la Salpêtrière une vingtaine de blessés atteints de lésions crâniennes, qui nous sont adressés pour « examen neurologique »; nous en avons donc examiné plusieurs milliers.

Parmi ces blessés du crâne, les uns ne présentent que des lésions du cuir chevelu; d'autres, malgré des brèches osseuses assez profondes, n'ont cependant éprouvé que des troubles moteurs passagers dont il ne reste aucune trace; d'autres, enfin, sont encore hémiplégiques ou monoplégiques à des degrés divers.

Or, chez beaucoup de ces blessés, et d'ailleurs chez un grand nombre des militaires dont nous faisons l'examen clinique, un fait nous a frappés : c'est la difficulté d'obtenir une réponse du gros orteil à l'excitation de la plante du pied.

Quelque soin que l'on apporte à cette recherche, quelque variés que soient les modes d'excitation, très souvent la réaction est tellement incertaine qu'on hésite à en faire état; souvent même, elle ne se produit pas du tout.

Dans bien des cas où il est manifeste que le traumatisme n'a entraîné aucun désordre organique, et même lorsqu'il n'existe aucune blessure, la flexion du gros orteil, qu'on s'attend à voir se produire, n'a pas lieu.

Dans d'autres, au contraire, où l'on constate des signes évidents d'hémiplégie, on n'arrive pas à provoquer l'extension du gros orteil.

Ces constatations, nous nous empressons de le dire, ne sauraient amoindrir la valeur d'un signe aussi solidement établi qu'est le signe de Babinski; il reste un des plus sûrs critériums de l'existence d'une perturbation des voies pyramidales. Nous ne pensons

(1) Publié dans la *Revue Neurologique*, 1916, Vol. I, t. XXIX (avec la collaboration de Henri Meige).

certes pas qu'il soit en défaut, mais nous constatons qu'il nous fait défaut.

Il nous a paru utile de signaler cette difficulté d'obtenir chez nos blessés militaires des réponses réflexes précises à l'excitation de la plante du pied, et cela dans un nombre de cas beaucoup plus grand que ne pouvait le faire prévoir la pratique hospitalière civile.

Il se peut que les longues marches, les stations debout prolongées, l'enserrement permanent des pieds dans des chaussures trop souvent humides et trop rarement quittées, soient des conditions suffisantes pour émousser la sensibilité plantaire, et, par suite, rendre plus difficile le déclanchement du réflexe du gros orteil.

Par contre, au cours de nos examens, et alors que l'excitation de la plante du pied ne déterminait aucun mouvement des orteils, nous avons vu souvent se produire une *adduction du pied*, chez des sujets qui présentaient par ailleurs des indices d'une atteinte des centres nerveux.

Ce phénomène, nous en avons retrouvé la description dans une note de Hirschberg (1), remontant à une douzaine d'années, et qu'il résume ainsi : « 1° Le réflexe adducteur du pied est un réflexe manifestement pathologique, puisque nous ne l'avons jamais rencontré dans des conditions physiologiques; 2° dans les cas où le réflexe de Babinski est positif, le réflexe adducteur du pied est toujours présent; 3° si le réflexe de Babinski n'est pas très net ou s'il est absent, la présence du réflexe adducteur du pied peut acquérir une valeur diagnostique en faveur d'une affection organique du système nerveux central ».

Nous avons maintes fois constaté ce signe dans les lésions cérébrales et c'est dans celles-ci qu'il nous a paru rendre au diagnostic les plus grands services, Il semble, en effet, que si le réflexe de Babinski en extension est précieux pour déceler les lésions de la profondeur du cerveau ou des conducteurs médullaires, le Réflexe d'Adduction du pied soit *un bon signe des lésions plus superficielles que celles donnant lieu au réflexe de Babinski, et tout particulièrement des lésions corticales des zones motrices.*

Le réflexe d'adduction nu pied que nous avons en vue est produit par une contraction du muscle jambier postérieur. Ce muscle ainsi que l'a observé Ducdhenne (de Boulogne), tend normalement à porter le pied en adduction en même temps qu'il détermine un

(1) Hirschberg, Note sur un réflexe adducteur du pied. *Revue Neurologique*, 15 août 1903.

renversement de la plante du pied en dedans avec élévation du bord interne. C'est exactement ce que l'on observe lorsque le réflexe d'adduction du pied est très accusé.

Le muscle jambier antérieur, lui aussi, est un adducteur du pied et, selon Cruveilhier, il relève également le bord interne du pied en lui imprimant un mouvement de rotation en dedans. Mais aucune confusion n'est possible si l'on se rappelle que le jambier antérieur fléchit le pied sur la jambe, tandis que le jambier postérieur porte le pied en extension.

L'existence d'un réflexe pathologique d'adduction du pied était d'ailleurs à prévoir. On sait, en effet, que l'attitude du pied en adduction est un des signes les plus constants chez les hémiplégiques; c'est quelquefois le seul indice visible d'un trouble paralytique; c'est aussi le dernier phénomène résiduel, quand se fait la restauration motrice. Il n'est donc pas surprenant que l'on puisse constater un trouble de la réflectivité se manifestant par l'adduction du pied alors qu'aucun autre réflexe anormal n'est constatable.

Pour rechercher le réflexe d'adduction du pied, il faut que la mobilité de cette extrémité soit complète. Le malade sera donc placé dans une des positions suivantes :

A) Assis sur une chaise avec les jambes demi-étendues, les pieds écartés reposant sur le sol uniquement par la pointe du talon, ou bien le membre inférieur reposant par le jarret sur le genou de l'observateur, également assis.

B) Dans le décubitus dorsal, les deux pieds dépassant le bout du lit.

C) Mieux encore, dans le décubitus ventral, les deux jambes étant soulevées presque à angle droit avec les cuisses.

Le malade ayant été placé dans l'une ou l'autre de ces positions, on pratique, soit avec une épingle, soit mieux, avec une pointe mousse, l'excitation de la peau tout le long du bord interne du pied; nous disons du bord interne du pied et non pas du bord interne de la plante du pied, car l'excitation plantaire détermine surtout les mouvements réflexes des orteils. Il est préférable de promener la pointe excitatrice, de la base du gros orteil au talon, en évitant autant que possible que la pression exercée sur la peau produise un déplacement mécanique du pied (1).

(1) Dans certains cas, le réflexe d'adduction du pied peut être obtenu par l'excitation de la peau de la région malléolaire et même d'une bonne moitié de la jambe.

La recherche du réflexe d'adduction du pied est donc un procédé d'investigation clinique très facile à utiliser.

Nous croyons qu'il est nécessaire de rechercher désormais ce signe systématiquement dans tous les examens neurologiques lorsqu'on suspecte une lésion des centres nerveux, et comme nous l'avons dit plus haut, nous pensons que, si parfois il semble faire double emploi avec le signe de Babinski, on le verra, chez un bon nombre de nos blessés, *indiquer des lésions corticales* vis-à-vis desquelles celui-ci sera resté muet.

XII

SUR LE "THORAX EN BATEAU" DANS LA SYRINGOMYÉLIE [1]

PRÉSENTATION DE MALADES

M. P. Marie présente deux Syringomyéliques chez lesquels cette déformation est des mieux caractérisées. Il rappelle qu'il a, en février 1897, en collaboration avec le regretté Astié, décrit cette déformation et qu'un peu plus tard Astié a consacré à son étude sa thèse inaugurale.

Il s'agit d'une dépression à grand rayon, qui occupe la portion supérieure de la paroi thoracique antérieure et ne descend pas au-dessous d'une ligne transversale qui réunirait le bord inférieur de la paroi antérieure des deux aisselles.

La flèche de cette concavité peut atteindre 2, 3 et 5 centimètres ; le point le plus déclive ne correspond pas toujours à la ligne axiale du sternum, mais peut en être écarté de plusieurs centimètres d'un côté ou de l'autre.

Le thorax en bateau peut coïncider avec la scoliose, mais il s'observe aussi en l'absence de celle-ci.

Il constitue une déformation absolument spéciale à la Syringomyélie.

Sur 9 syringomyéliques actuellement soignés dans son service, M. Pierre Marie a noté chez 4 malades l'existence de cette déformation.

La seule affection dans laquelle le thorax présente des modifications qui pourraient induire en erreur est la Myopathie Progressive dans laquelle on voit parfois la paroi antérieure du thorax présenter un aspect aplati très marqué. Mais, à un examen attentif, on s'aperçoit que le thorax des myopathiques n'est pas concave comme celui des syringomyéliques et n'offre pas une courbe ininterrompue du moignon d'une épaule à celui de l'épaule opposée.

(1) Publié dans la *Revue Neurologique*, 1900.

XIII

A QUEL AGE MEURENT LES TABÉTIQUES? [1]

La question de la survie des tabétiques est souvent posée avec insistance, et très légitimement, par l'entourage des malades. Il nous a paru que dans l'état actuel de nos connaissances nous manquions d'une base précise pour y répondre. En effet, si l'on consulte sur ce sujet les différents auteurs, on constate qu'à la vérité ils sont unanimes pour déclarer que le tabes est une affection dont la durée peut embrasser de longues années, mais ils se tiennent dans des affirmations générales et ne donnent aucun chiffre précis.

C'est ainsi que M. Erb (2) écrivait : « Il s'agit, et c'est là au moins une consolation pour le malade, toujours d'une affection de longue durée. Bien que cette durée diffère selon les cas, on voit constamment s'écouler plusieurs et même de nombreuses années jusqu'à la terminaison fatale. »

M. Raymond (3) note que « dans les hôpitaux réservés aux incurables, et aussi dans la pratique civile, il n'est pas très rare de rencontrer des tabétiques dont la maladie remonte à vingt ou trente années. »

Sir W. Gowers (4) signale également que « des sujets arrivés au troisième stade de l'affection ont vécu, confinés au lit, pendant vingt ans ».

MM. von Leyden et Goldscheider (5) s'expriment à ce propos de la manière suivante : « Le pronostic du tabes était autrefois

(1) Publié dans la *Semaine Médicale*, 28 octobre 1903 (avec la collaboration de P. Mocquot).

(2) W. Erb. Krankheiten des Rückenmarks und seiner Hüllen, *in* Von Ziemssen's *Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie*, t. XI, fasc. 2, p. 614, 2e éd. Leipzig, 1878.

(3) F. Raymond, Article « Tabes dorsalis » *in Dictionnaire encyclopédique des sciences mdicales* de Dechambre. Paris, 1885.

(4) Sir W.-R. Gowers, *A manual of diseases of the nervous system*, 2 éd. t. I, p. 434. Londres, 1892.

(5) E. von Leyden et Goldscheider, *Die Erkrankungen des Ruckenmarkes und der Medulla oblongata*. Vienne, 1897.

regardé comme très mauvais parce que l'on ne connaissait alors que les cas les plus graves. Grâce à la célèbre phrase de Romberg : « pour aucun de ces malades ne luit un espoir de guérison », le tabes était l'effroi des patients et des médecins. Mais actuellement nous savons que beaucoup de cas n'atteignent jamais un stade de gravité malgré une durée de nombreuses années. La vie n'est pas menacée en elle-même par le tabes. Si cependant de nombreux tabétiques meurent plus tôt que le terme naturel de leur existence, abstraction faite du tabes, cela tient en partie à des complications, en partie à ce fait que, par le tabes, la résistance organique se trouve diminuée. »

Enfin, dans un article tout récent, MM. Belugou et Maurice Faure (1) disent avoir constaté que « dans 59 p. 100 des cas (c'est-à-dire plus de la moitié), le tabes s'arrête dans son évolution ou évolue si lentement, avec des arrêts si nombreux et si prolongés, que non seulement le tabétique n'est pas tué par sa maladie, mais qu'il vit en s'occupant, en travaillant (et même en se reproduisant dans des enfants normaux) pendant une durée qui n'est pas beaucoup inférieure, dans la moyenne, à une vie normale ».

Nous avons à dessein reproduit ces passages de MM. von Leyden et Goldscheider et de MM. Belugou et Maurice Faure, parce qu'ils montrent bien l'évolution qui, depuis un certain nombre d'années déjà, tend à se faire de tous côtés parmi les neurologistes : on s'efforce de réagir contre cette opinion autrefois généralement adoptée, qui considérait le tabes comme une affection essentiellement progressive. Or, nous savons actuellement que cette opinion n'est pas exacte, que le tabes présente, au contraire, une disposition naturelle à s'arrêter : parfois c'est dès l'apparition des premiers symptômes (*tabes bénins* de Benedikt), parfois c'est après une évolution plus circonstanciée, alors que le tableau clinique a acquis un développement plus ou moins complet. Il semble que sur ce point les neurologistes soient tout à fait d'accord, ainsi qu'il ressort des discussions qui ont eu lieu à la Société de Neurologie de Paris, et notamment de l'opinion exprimée par M. Brissaud. Mais il n'est pas à notre connaissance que, jusqu'à présent, on ait essayé de fixer par des chiffres précis l'âge auquel meurent d'ordinaire les tabétiques. C'est cette lacune que nous nous sommes proposé de combler dans le présent travail.

(1) A. Belugou et Maurice Faure, Pathogénie, pronostic et thérapeutique du tabes, d'après 1.960 observations (*Rev. de méd.*, août 1903, p. 667).

I

Nous avons recherché dans les observations et les registres de notre service de Bicêtre à quel âge meurent les tabétiques qui y sont hospitalisés. C'est ainsi que nous avons pu retrouver l'âge de 66 tabétiques ayant succombé dans les six ou sept dernières années. Pour la plupart de ces malades, le diagnostic a été confirmé par l'examen histologique de la moelle et si, pour quelques-uns, il n'y a pas eu de vérification anatomique, l'observation clinique ne saurait laisser le moindre doute sur la nature de leur affection, soit tabes vulgaire, soit tabes avec cécité.

Nous avons trouvé que, de ces 66 tabétiques :

4 sont morts entre 35 et 40 ans;
3 entre 40 et 45;
4 entre 45 et 50;
11 entre 50 et 55;
10 entre 55 et 60;
11 entre 60 et 65;
15 entre 65 et 70;
4 entre 70 et 75;
Enfin 4 entre 75 et 80 ans.

En somme, sur le total de 66 tabétiques, 34, c'est-à-dire plus de la moitié (51.5 p.100), ont succombé après soixante ans et la grande majorité (55, soit 83.3 p. 100) a dépassé cinquante ans.

De plus, les 7 qui sont morts jeunes, avant quarante-cinq ans, ont succombé d'une façon tout à fait étrangère au tabes. C'est ainsi que l'un d'eux est mort de tuberculose pulmonaire, un autre de pleurésie purulente, un troisième de septicémie à la suite d'un phlegmon de la main; 2 se sont suicidés, un autre présentait des troubles psychiques qui peuvent faire penser à l'association possible chez lui de la paralysie générale au tabes; pour le dernier cas, nous n'avons pu préciser la cause de la mort.

20 tabétiques avec cécité figurent dans cette statistique. Parmi eux :

1 s'est suicidé à 35 ans;
2 sont morts entre 40 et 50 ans;
7 entre 50 et 60;
8 entre 60 et 70;
Enfin 2 entre 70 et 80.

De sorte que sur ces 20 malades, 10, soit exactement la moitié, ont dépassé 60 ans, et que 17 sont morts à plus de 50 ans.

Dans le but de contrôler ces résultats, et comme pour en faire la preuve, nous avons dans une seconde enquête recherché l'âge des tabétiques actuellement hospitalisés dans notre service de Bicêtre. Sur 58 de ces malades, pour lesquels le diagnostic peut être considéré comme certain :

1 a 37 ans;
9 ont entre 40 et 45 ans;
8 entre 45 et 50;
15 entre 50 et 55;
11 entre 55 et 60;
7 entre 60 et 65;
1 entre 65 et 70;
4 entre 70 et 75;
2 entre 75 et 80.

Les résultats de cette statistique sont donc tout à fait comparables à ceux de la première, puisque, sur 58 tabétiques encore vivants, 25, soit 43.1 p. 100, ont dépassé 55 ans et que 40 (68.9 p. 100) ont plus de 50 ans.

Dans ce nombre sont comptés 13 sujets atteints de tabes avec cécité. Parmi eux :

4 ont de 40 à 50 ans;
5 de 50 à 60;
3 de 60 à 70;
1 a plus de 70 ans.

Sur les 13, on en trouve 6, soit 46.1 p. 100, qui ont plus de 55 ans et 9, ou 69.2 p. 100, qui ont dépassé 50 ans.

II

De cette statistique ressortent nettement deux faits intéressants pour le pronostic du tabes, au moins chez l'homme, puisque notre enquête ne porte que sur des individus du sexe masculin.

C'est d'abord que tabes vulgaire et tabes avec cécité semblent avoir une durée très comparable et une influence à peu près égale sur la longévité; comme on vient de le voir, c'est en effet sensiblement au même âge que meurent les malades atteints de ces deux

affections : les uns et les autres, dans la moitié des cas, dépassent soixante ans.

C'est ensuite que, contrairement à ce qu'on pourrait croire, un tabétique ne vit en somme guère moins vieux qu'un homme sain, puisqu'il a environ une chance sur deux d'atteindre et dépasser soixante ans. Quant aux ataxiques qui meurent jeunes, ils succombent à des affections accidentelles et tout à fait étrangères au tabes. Il faut tenir compte, de plus, que nos recherches ont été faites dans un hospice où les malades, vivant dans des conditions hygiéniques souvent assez défavorables, ne sembleraient pas devoir atteindre un âge très avancé ; aussi y a-t-il lieu de supposer que, dans la clientèle privée, les patients jouissant d'un bien-être beaucoup plus grand, les chiffres donnés plus haut seraient encore dépassés.

On pourrait penser que la durée totale de l'affection doit dépendre dans une certaine mesure de l'âge auquel elle débute ; il eût été intéressant de chercher, pour tous nos malades, à quel moment le tabes avait commencé ; malheureusement, pour un certain nombre d'entre eux, la date du début n'a pu être exactement précisée, mais on sait d'une façon générale que, dans la majorité des cas, le tabes débute entre trente-cinq et quarante ans.

Il convient en outre de signaler que, chez tous nos tabétiques hospitalisés, l'affection spinale datait d'un certain nombre d'années déjà, et c'est là une condition dont il faut tenir compte, car lorsque le tabes doit évoluer suivant un mode rapide, c'est dès le début, dès les premières années de l'invasion, que la terminaison fatale se produit ; quand, au contraire, un tabétique est atteint depuis cinq ou six ans, il y a bien des chances pour que l'affection évolue suivant le mode chronique. Ce sont les cas de ce genre qui peuplent les services d'hospices : car on sait combien il faut de temps pour qu'un sujet atteint d'affection chronique obtienne son admission dans un hospice.

Quant à ce qui est de ces cas de tabes à marche aiguë, dont il vient d'être question, nous pensons que, pour un bon nombre d'entre eux, il ne s'agit pas à proprement parler de tabes vrai, mais de paralysie générale à forme tabétique prédominante, en un mot de tabo-paralysie générale à forme aiguë ou subaiguë.

Lorsqu'on examine nos malades, il semble évident que chez eux le tabes, après avoir été pendant un certain temps une affection à évolution progressive, s'est arrêté et est devenu stationnaire. Arrivés à cette période de leur affection, les tabétiques sont en

général faibles, amaigris, d'aspect débile, dans un état de déchéance physique plus ou moins accentué, encore accru souvent par l'abus de la morphine (1), et l'on pourrait supposer à première vue que leur résistance vitale doit être fort précaire. Les chiffres fournis par nos recherches montrent qu'elle est en réalité plus grande qu'on aurait pu s'y attendre, car ces sujets sont capables de survivre aussi longtemps que des individus sains, si aucune autre affection ne vient aggraver leur état. Peut-être même le tabes, en diminuant l'activité des malades, en les obligeant au repos, à une hygiène plus sévère, à une vie éminemment calme et exempte de tout excès, se comporte-t-il comme un facteur occasionnel de longévité relative.

Il est assez singulier en tout cas de voir qu'ici la syphilis semble avoir épuisé toute son action en amenant la production de l'affection spinale et qu'elle ne détermine aucune manifestation viscérale ou vasculaire de nature à abréger l'existence. On pourrait attribuer ce fait à ce que la syphilis tabigène se montre ordinairement, à tous autres égards, d'une bénignité très remarquable. Peut-être même cette explication n'est-elle pas nécessaire, si l'on s'en rapporte à ce que dit du pronostic de la syphilis en général M. Matthes (2), dans un travail statistique fort bien conduit sur les *suites de la syphilis*. La conclusion à laquelle il arrive est en effet la suivante : « De nos chiffres il résulte avec évidence que dans une grande série de cas les syphilitiques atteignent un âge avancé et que *c'est à peine si l'on peut considérer comme probable, pour chaque cas en particulier, une abréviation de la vie par la syphilis.*

En résumé, la conclusion qui nous paraît ressortir nettement de notre statistique, c'est que *le tabes, tout en constituant une infirmité des plus pénibles, reste sans grande influence sur la durée de la vie.*

(1) Cependant un de nos tabétiques, âgé de soixante ans, est morphinomane depuis quinze ans et s'est injecté jusqu'à 0 gr. 08 de morphine par jour; un autre tabétique, morphinomane depuis vingt-trois ans, et qui a été jusqu'à la dose quotidienne de 0 gr. 30 est âgé de cinquante-sept ans.

(2) Matthes, Statistische Untersuchung über die Folgen der Lues (*Münch. med. Wochensch.*, 11 et 18 février 1902).

XIV

ÉTUDE CLINIQUE DE LA FORME TABÉTIQUE DES SCLÉROSES COMBINÉES [1]

(PRÉSENTATION DE MALADE)

Les scléroses combinées de la moelle, quand elles empruntent la symptomatologie du tabes, peuvent prendre l'aspect d'une ataxie spasmodique avec exagération des réflexes ou l'aspect d'un tabes vulgaire. La description de l'ataxie *spasmodique* (ataxic paraplegia, progressive spastic ataxia) est bien précise aujourd'hui et le diagnostic de cette forme se fait assez fréquemment. Tout au contraire, *la forme tabétique flasque de la sclérose combinée* est rarement diagnostiquée ; elle est confondue le plus souvent avec le Tabes vulgaire et la Sclérose combinée apparaît alors comme une trouvaille d'autopsie. En effet, les ouvrages classiques donnent de cette affection une description symptomatique vague et variable ; ils nous apprennent que les lésions des cordons latéraux peuvent ne modifier en rien l'aspect du tabes et passer complètement inaperçues : ils montrent cependant que, dans certains cas, à côté des symptômes relevant de la lésion des cordons postérieurs, on peut trouver des symptômes relevant d'une sclérose latérale, mais il s'agit surtout alors de symptômes de nature spasmodique, tels que : exagération ou conservation des réflexes avec affaiblissement moteur, parésie ou paralysie, crampes, contracture, clonus du pied, etc.

Nous avons examiné les tabétiques de l'hospice de Bicêtre, pensant dépister parmi eux des malades atteints de sclérose combinée méconnue. Nous avons pu, au cours de ces recherches, trouver un ensemble symptomatique qui nous a permis d'affirmer chez quelques-uns le diagnostic de la *sclérose combinée à la forme tabétique*.

(1) Publié dans la *Revue Neurologique*, 1903 (avec la collaboration de O. Crouzon),

La démarche d'un de nos malades nous a paru tout à fait caractéristique; cet homme ne pouvait se déplacer qu'avec des béquilles ou dans un chariot; pour se mettre en route, il se penchait en avant, laissait les jambes en arrière, puis ramenait en avant l'une de ses jambes en traînant la pointe du pied; il fléchissait à peine la jambe sur la cuisse et facilitait le passage de son pied en avant en inclinant le corps du côté opposé au membre en mouvement, il semblait que sa jambe eût à tirer un poids lourd; il n'y avait pas chez lui la moindre incoordination.

Cette démarche tout à fait spéciale, nous avons pu la constater chez un second malade de Bicêtre atteint d'une autre forme de sclérose combinée, l'Hérédoataxie Cérébelleuse. Nous avons cru logique d'attribuer à cette démarche une valeur pathognomonique et nous avons porté chez notre premier malade le diagnostic de sclérose combinée des cordons postérieurs et des cordons latéraux et, en particulier, du faisceau cérébelleux direct. Nous avons pu pratiquer l'autopsie de ce malade et reconnaître le bien-fondé de notre hypothèse : les lésions atteignent chez lui les cordons postérieurs et les cordons latéraux, et dans ceux-ci la sclérose est nettement marquée dans les faisceaux cérébelleux directs.

Nous attribuons, pour le diagnostic de cette forme de sclérose combinée, une grande importance diagnostique à la *perte ou à l'affaiblissement de la force musculaire des membres inférieurs* survenant chez un tabétique. Cette notion de la paraplégie compliquant le tabes et témoignant de la lésion des cordons latéraux n'est certes pas nouvelle, mais il semble qu'elle ait été perdue de vue, au moins, en ce qui concerne le tabes non spasmodique, le tabes qui reste flasque. La plus ancienne mention de cette relation entre la paraplégie et la lésion des cordons latéraux chez les tabétiques est celle de Leyden (1863). Puis en France, Bouchard (1865) cite les faits de Leyden, une observation de Charcot et une observation personnelle; il montre que chez les ataxiques il s'opère quelquefois une transformation dans les symptômes morbides, que des malades qui étaient d'abord franchement ataxiques deviennent des paraplégiques et que, dans les autopsies de ces malades, on trouve, indépendamment des lésions des cordons postérieurs, une altération plus ou moins marquée des cordons latéraux. Ce signe est mentionné dans les observations de Pierret (1871), de Prévost (1877), sa valeur est aussi signalée par Westphal. Damaschino (1883); montre qu'il existe chez les tabétiques une relation entre l'affaiblissement musculaire sans atrophie musculaire et les lésions des cor-

dons latéraux, et montre qu'il faut distinguer cette paraplégie, de l'excessive incoordination qui peut passer pour de la faiblesse musculaire, et de l'affaiblissement avec atrophie musculaire dû à l'atrophie des grosses cellules de la corne antérieure. Dejerine (1884) dans plusieurs observations, montre la valeur de ce symptôme dans le diagnostic des lésions des cordons latéraux chez les tabétiques : c'est aussi par ce moyen que le diagnostic de tabes combiné a pu être fait dans l'une des deux observations de la thèse d'Auscher.

Sur sept observations de Scléroses Combinée de forme tabétique flasque recueillies dans le service de l'un de nous et publiées par Kattwinkel (de Munich) (1902), la paraplégie existait cinq fois. Dans deux nouvelles observations de sclérose combinée de forme tabétique avec autopsie recueillies à Bicêtre, ce signe existait aussi; dans l'un des cas, celui précisément auquel nous faisons allusion en parlant de la démarche spéciale, nous avons pu voir cette paraplégie, évoluer progressivement, confinant le malade au lit pendant les quatre mois qui ont précédé sa mort.

Aussi pouvons-nous aujourd'hui, grâce à la Paraplégie, soupçonner la Sclérose Combinée chez les tabétiques où elle existe seule, affirmer la Sclérose Combinée quand elle existe associée aux autres symptômes qui constituent, croyons-nous, le tableau clinique de la maladie. Cette paraplégie a été temporaire ou intermittente chez quatre de nos malades vivants ; chez l'un d'eux, elle a atteint les membres inférieurs tantôt alternativement, tantôt simultanément; chez les autres, elle a atteint les deux membres inférieurs simultanément. Elle est survenue rapidement en quelques jours chez ces quatre malades, elle a disparu progressivement en huit, quinze jours ou deux mois, ou un an. Chez deux d'entre eux, après plusieurs attaques, la paraplégie est devenue permanente. La paraplégie s'est installée progressivement et d'une façon définitive chez deux autres malades. Enfin un malade est devenu paraplégique brusquement en une nuit, il y a trois ans, et depuis est resté confiné au lit.

Nous croyons, en outre, qu'il faut attacher une grande importance au Phénomène des Orteils surajouté aux signes du tabes pour le diagnostic de la sclérose combinée. Déjà le signe de Babinski avait permis, en l'absence des réflexes tendineux et de la contracture, de faire le diagnostic d'hémiplégie et de sclérose du faisceau pyramidal chez les tabétiques. Au Congrès de 1900, M. Babinski fit connaître qu'il avait pu constater chez des tabétiques avérés le phénomène des orteils et d'autre part, qu'il avait pu constater le même

signe chez des malades présentant de l'abolition du réflexe achilléen; il émettait l'opinion qu'il se trouvait en présence de scléroses combinées et que la fréquence de cette affection était plus grande qu'on ne le pensait généralement. Nous partageons cette opinion et nous sommes en mesure de lui apporter une confirmation nécropsique. Nous avons, pendant neuf mois, observé, au point de vue du phénomène des orteils, le malade dont nous avons déjà parlé deux fois, à propos de la démarche et de la paraplégie : l'extension des orteils, constatée neuf mois avant la mort, a été vérifiée à plusieurs reprises jusque dans les derniers jours de ce malade. Nous avons pu ainsi, alors que la démarche nous avait déjà fait faire le diagnostic de sclérose combinée, être amenés à cette même conclusion par le signe de Babinski : la justesse de ces inductions cliniques a, nous l'avons dit, été confirmée par l'autopsie. Nous pouvons, dès lors, interpréter de la même façon les cas où l'extension des orteils se surajoute au tableau clinique du tabes. Dans une analyse clinique de 47 cas de tabes (1902), Byron Bramwell a noté cinq fois l'extension des orteils; si l'on en excepte un cas où il y eut deux attaques d'hémiplégie : l'une à droite, l'autre à gauche, et un deuxième cas compliqué de syphilis cérébrale, il reste trois cas où ce signe ne semble pas expliqué d'une façon nette et satisfaisante pour l'auteur; nous pensons qu'il s'agit là de Sclérose Combinée. Nous pensons aussi être de même en présence de cette lésion chez quatre malades de Bicêtre qui présentent le phénomène des orteils; trois d'entre eux du reste sont des paraplégiques et ce signe ne vient que confirmer celui que nous avons déjà étudié.

Nous devons aussi signaler la fréquence de la cécité chez les malades atteints de sclérose combinée sur les neuf autopsies de cette affection que nous possédons actuellement, six fois les malades ont été aveugles. Des quatre malades du service de Bicêtre que nous croyons actuellement atteints de sclérose combinée tabétique, deux sont aveugles, deux sont voyants; c'est là une proportion plus forte que celle de la cécité dans le tabes en général (un aveugle sur quatre environ parmi nos malades de Bicêtre). De même, on trouve deux scléroses combinées parmi vingt tabétiques aveugles et on n'en rencontre que deux sur trente-cinq voyants.

Enfin, sans prétendre fixer ici l'étiologie des scléroses combinées, nous devons mentionner l'absence de syphilis avouée chez deux de nos malades et chez l'un d'eux en particulier, un début tout à fait intéressant : brusquement il fut pris d'une « fièvre cérébrale » qui s'est manifestée par l'impotence fonctionnelle com-

plète au bout de deux jours, par l'affaiblissement de la vue, et la rétention d'urine; ces symptômes ont duré plusieurs mois, puis se sont amendés, les douleurs fulgurantes sont alors apparues, la force musculaire et la vue sont revenues d'une façon satisfaisante pendant plusieurs années pour diminuer ensuite de nouveau. Il est permis de penser qu'il y a eu là une infection qui semble avoir été l'origine des lésions actuelles.

En résumé, la forme de la Sclérose Combinée qui simule le Tabes vulgaire peut en être distinguée par trois symptômes; *la démarche avec trainement des jambes, la paraplégie, le phénomène des orteils*. Chacun de ces symptômes a une valeur presque pathognomonique par lui seul, mais l'association de deux ou trois symptômes donne une plus grande certitude au diagnostic.

Par ces moyens, nous avons pu, sur cinquante-cinq tabétiques de l'hospice de Bicêtre, rencontrer la Sclérose Combinée quatre fois au minimum. Soit, dans une proportion de 1/13 : ce n'est donc pas là une affection rare et nous pensons qu'on pourra, avec les signes sur lesquels nous venons d'insister, la découvrir dans les proportions où nous l'avons trouvée, parmi les cas considérés généralement comme des tabes vulgaires.

XV

DE L'ORIGINE EXOGÈNE OU ENDOGÈNE DES LÉSIONS DU CORDON POSTÉRIEUR ÉTUDIÉES COMPARATIVEMENT DANS LE TABES ET DANS LA PELLAGRE [1]

Plus les recherches d'anatomie pathologique médullaire s'étendent, plus on observe fréquemment la sclérose des cordons postérieurs, non pas seulement dans le tabes typique, mais aussi dans un certain nombre d'autres affections nettement caractérisées du système nerveux.

Parmi ces affections il en est une, fort intéressante, la *pellagre*, dont je me propose de comparer devant vous les lésions avec celles du tabes. Je veux, dans cette leçon, vous montrer que, loin de les confondre, on doit au contraire les séparer bien nettement, ne fût-ce qu'en se basant sur leur localisation différente.

Mais puisque le *tabes* doit nous servir ici de terme de comparaison, il n'est pas inutile que nous nous entendions bien, au préalable, sur les lésions propres au tabes.

Vous savez que c'est à Charcot et Pierret que revient l'honneur d'avoir montré que, dans la moelle des tabétiques, la sclérose siégeait d'une façon toute spéciale, caractéristique, dans la portion externe du faisceau de Burdach; pour ces auteurs, c'est en ce point que débuterait le processus tabétique; cette région a reçu d'eux le nom de région des *bandelettes externes*. Certes, c'était là une précieuse acquisition pour la pathologie médullaire; aussi cette notion a-t-elle, à juste titre, été unanimement admise. Mais voici plus de vingt ans déjà qu'a paru sur cette question le premier Mémoire de Pierret; dans ce laps de temps, les études d'anatomo-pathologie neurologique ont progressé, et les progrès accomplis ne nous permettent plus ni de considérer les bandelettes externes de

(1) Publié dans la *Semaine Médicale*, t. XIV, 1894.

Charcot et Pierret comme étant la région où débutent les lésions du tabes, ni même d'accepter sans quelques modifications la délimitation des bandelettes externes telle qu'elle résulte de la description primitive de ses auteurs.

Bien des raisons nous portent, en effet, à admettre que le processus morbide du tabes ne naît pas dans la moelle, mais y est apporté du dehors par suite de la dégénération des racines postérieures. C'est là une opinion bien ancienne, puisque en 1861, dès la première autopsie de tabes faite en France, Bourdon et Luys (1) indiquaient déjà l'origine extramédullaire avec tendance centripète du processus tabétique; un peu plus tard, Leyden (1863) signale l'importance primordiale de la lésion des racines postérieures; cet auteur est revenu depuis à plusieurs reprises sur ce sujet (2).

Luys (1865) (3) traita aussi cette question et admit de la façon la plus catégorique l'origine exogène du tabes; mais c'est surtout Marius Carre (1862) (4) qui semble avoir le premier, avec la plus grande netteté; affirmé que les lésions médullaires du tabes prenaient naissance dans la dégénération des racines postérieures, et déjà cet auteur met en cause les ganglions spinaux. Je conseille à ceux d'entre vous qu'intéresseraient ces questions d'historique de se reporter aux sources que je viens de vous indiquer; ils y verront qu'aucune réclamation de priorité sur ce sujet ne peut être appuyée sur une base sérieuse si elle ne remonte à trente ans au moins.

Pour moi, s'il m'est permis d'indiquer en deux mots la part qui, dans cette question, me revient, je crois, légitimement, je dirai que cette part consiste à avoir le premier cherché à donner, par une série de déductions méthodiques, la raison des faits que les auteurs qui m'avaient précédé s'étaient bornés à énoncer. En m'appuyant et sur l'anatomie, et sur l'étude du développement et sur les faits d'ordre expérimental, et sur ceux d'ordre anatomo-pathologique, je me suis efforcé de montrer que les lésions médullaires du tabes sont dues à la dégération ascendante des fibres des

(1) Bourdon et Luys, Sur l'ataxie locomotrice (*Arch. gén. de méd.* 1861. 5e série, t. XVIII, p 513).

(2) Leyden, Art. Tabes, *in* Real Encyclopaedie der gesammten Heilk., 1889 et *Berl. Verein. f. inn. Med.*, séance du 9 janvier 1888. Discussion avec Martius, citée par M. Michaelis *in Deutsche Med. Wochenschr.*, 1893, p. 1310.

(3) Luys, Recherches sur le système nerveux cérébro-spinal, 1865.

(4) Marius Carre, De l'ataxie locomotrice progressive (*Thèse de Paris*, 1862, p. 65). — « Nous préférerions, pour notre compte, expliquer par une altération de structure des ganglions spinaux les changements qui surviennent du côté des racines postérieures, et, jusqu'à un certain point, des faisceaux qu'elles traversent (faisceaux postérieurs). »

racines postérieures, probablement à la suite d'une altération des ganglions spinaux. Cette démonstration fut faite pour la première fois dans des conférences à la Faculté (premier semestre de 1891), mais ne fut publiée que dans mes *Leçons sur les maladies de la moelle*, en juin 1892. Quelques semaines après, Redlich faisait une démonstration analogue. Six mois plus tard, Dejerine (décembre 1892) reproduisait cette même argumentation tout en

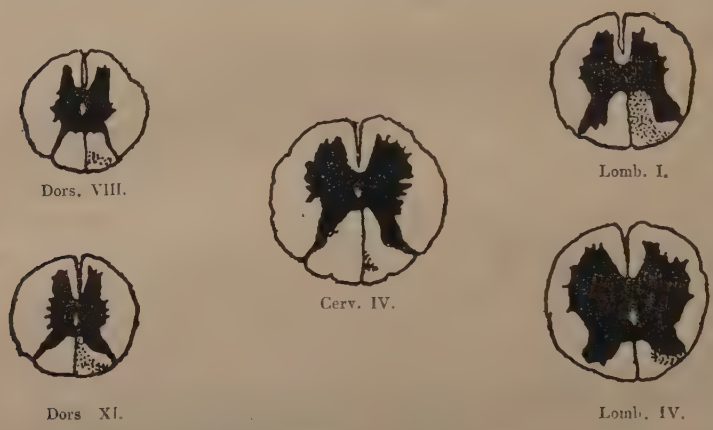


Fig. 1. — Tooth, Secondary Degeneration of the spinal cord, p. 44. Section des racines postérieures de la queue de cheval du côté droit chez le singe.

Dans la Lomb. IV, niveau où pénètrent les racines postérieures dégénérées, on voit le territoire de la sclérose s'accoler intimement à la corne postérieure; puis, à mesure qu'on examine les coupes de moelle situées de plus en plus haut, on voit ce territoire abandonner peu à peu le voisinage de la corne postérieure pour venir enfin s'accoler au sillon postérieur (cordon de Goll).

arrivant à des conclusions différentes, puisque, pour cet auteur, la lésion médullaire du tabes n'est pas de nature parenchymateuse, mais bien d'origine vasculaire et est constituée par la simple prolongation dans la moelle de la lésion des racines postérieures correspondantes. — Depuis lors, d'autres auteurs encore ont adopté la manière de voir sur laquelle je me suis efforcé de fixer l'attention des neuropathologistes. Tout permet donc d'espérer que le mouvement déterminé par ces travaux se continuera et fera progresser encore nos connaissances sur la nature du tabes.

Quoi qu'il en soit, le temps dont je dispose ne me permet pas de reproduire ici toute la série des déductions sur lesquelles je devrais m'appuyer pour vous démontrer que le processus tabétique ne naît pas dans la moelle, qu'il n'est pas primitivement médullaire, mais que son origine est *exogène*, en un mot que les lésions du cordon

postérieur sont le résultat d'une dégénération secondaire consécutive à l'altération des racines postérieures.

Je me vois donc obligé de vous présenter ce fait comme un postulat que, dans toute la discussion ci-dessous, je considérerai comme acquis.

Nous disions tout à l'heure que la délimitation des *bandelettes externes* devait subir une légère modification. En effet, sur les figures du Mémoire de Pierret, figures reproduites dans les Leçons

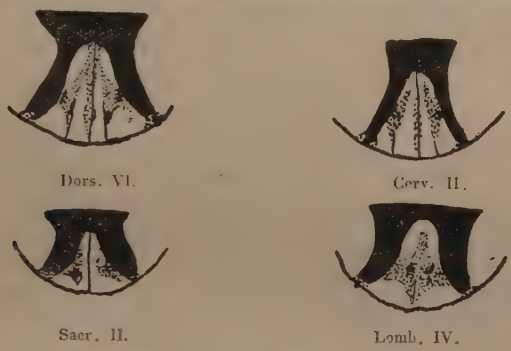


Fig. 2. — Borgherini (*Revue Neurologique*, 1893, n° 11).

Cas de tabes incipiens présentant de la façon la plus nette les caractères du processus exogène. Dans toutes ces coupes, la lésion (en pointillé) s'accole à la corne postérieure (zone cornu-radiculaire), la zone de Lissauer est également atteinte.

de Charcot, vous constaterez que le territoire scléreux de la bandelette externe n'est pas complètement accolé à la corne postérieure mais est séparé de celle-ci par une bande, assez mince à la vérité, de tissu sain (fig. 3). Ce n'est pas tout à fait ainsi que se passent les choses. Si, en effet nous examinons la localisation dans la moelle de la dégénération secondaire consécutive à l'altération *d'une* ou *plusieurs* racines postérieures, nous constatons que, immédiatement au-dessus du point d'entrée de cette racine, le territoire dégénéré s'accole intimement au bord interne de la corne postérieure, en cette partie qui est une zone d'entrée des racines dans la substance grise et que l'on pourrait appeler la *zone cornu-radiculaire* (1). Telle est la localisation du point où débute,

(1) Cette *zone cornu-radiculaire* ne doit pas être confondue avec la *zone marginale de Lissauer*, qui est également un point d'entrée des racines postérieures; cette zone marginale est, en effet, située à la périphérie de la moelle au niveau de l'extrémité libre de la corne postérieure, tandis que la *zone cornu-radiculaire* occupe environ le tiers moyen du bord interne de la corne postérieure et est située dans le cordon de Burdach.

dans la moelle, la sclérose consécutive à l'altération *d'une* racine postérieure, mais si on poursuit dans les parties supérieures de la moelle cette dégénération secondaire, on ne tarde pas à constater que plus on s'élève et plus le territoire dégénéré tend à s'écarter de la corne postérieure pour se rapprocher du faisceau de Goll, dans lequel il ne tarde pas à être entièrement englobé.

Il en est de même pour les lésions médullaires du tabes qui, comme je vous l'ai dit, sont au début très comparables aux lésions de dégénération secondaire consécutives à l'altération des racines postérieures, et cela, pour la bonne raison qu'elles sont produites par le même processus. Si, en effet, vous étudiez la moelle dans un cas de tabes incipiens vulgaire à début exclusivement lombo-sacré, vous voyez la zone *cornu-radiculaire* être manifestement atteinte dans la moelle lombaire; dans cette région, la sclérose s'accole étroitement au bord interne de la corne postérieure, plus haut, dans la région dorsale, la bande scléreuse a quitté le voisinage immédiat de la corne postérieure et s'étend dans la partie moyenne du cordon de Burdach; plus haut encore, dans la région cervicale, le territoire s'est porté davantage encore en dedans et occupe seulement le cordon de Goll.

Tel est l'aspect des lésions tabétiques pour un cas de tabes incipiens dans lequel — et cela n'est pas très rare —, les lésions des racines postérieures n'atteignent encore que les racines de la région lombaire. Mais dans d'autres cas de tabes, également incipiens, les racines postérieures sont altérées sur une plus grande hauteur, les racines dorsales et les racines cervicales peuvent prendre part au processus, et dans ce cas, on verra la zone de dégénération occuper dans ces régions, non plus seulement le cordon de Burdach et le cordon de Goll, mais aussi le voisinage immédiat de la corne postérieure dans son tiers moyen, en un mot la *zone cornu-radiculaire*.

Ne croyez pas que le trajet que je viens de décrire aux lésions tabétiques soit une simple vue de l'esprit : les figures que je mets sous vos yeux vous montreront que ce trajet répond bien à la réalité des faits. A ce propos, je vous ferai remarquer que dans le cours de cette leçon je m'imposerai la règle de ne faire usage que de figures déjà publiées. Certes il eût été plus aisé, pour certains cas, de mettre sous vos yeux des figures dessinées d'après les pièces de ma collection. Cependant je n'ai pas procédé de la sorte, et voici pourquoi : la démonstration que je me propose de faire devant vous aujourd'hui reposant essentiellement sur des différences

parfois légères dans la localisation des territoires sclérosés, j'ai voulu éviter toute espèce de suggestion personnelle, et pour cela le mieux était de n'avoir recours qu'à des documents provenant d'observateurs entièrement désintéressés, puisque leurs figures ont été faites en dehors de toute préoccupation analogue à celle qui pourrait m'influencer aujourd'hui. Parmi ces figures, je prendrai comme type du tabes incipiens celles provenant d'un travail récent de Borgherini (1), car elles présentent bien les caractères de la sclérose du cordon postérieur d'origine radiculaire : 1° acco-

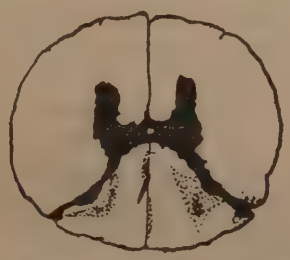


Fig. 3. — A droite, tabes incipiens d'après Borgherini, 11e dorsale. A gauche, tabes incipiens d'après Pierret, partie inférieure de la région dorsale

Cette figure composite est destinée à montrer que la région de la bandelette externe, considérée par Charcot et Pierret comme le point initial des lésions du tabes incipiens, doit être en réalité étendue en dehors jusqu'au contact avec la corne postérieure (zone cornu-radiculaire).

lement intime de la zone scléreuse au bord interne de la corne postérieure; 2° altérations de la zone marginale de Lissauer. Vous remarquerez en outre, sur quelques-unes de ces figures, une faible traînée scléreuse étendue de chaque côté le long du sillon postérieur dont je ne parlerai pas pour le moment.

Après ces prolégomènes sur la localisation des lésions typiques du tabes, nous pouvons aborder le sujet même de cette série de Leçons, c'est-à-dire la comparaison des altérations médullaires du tabes avec les lésions du cordon postérieur observées au cours d'autres maladies, comparaison qui, comme vous en jugerez par vous-mêmes, ne peut être fructueuse que si, ainsi que nous venons de le faire, on commence par bien déterminer ce qu'il faut entendre par lésions typiques du tabes.

Nous commencerons cette étude comparative par l'examen anatomo-pathologique de la *pellagre*.

Vous savez que cette affection, relativement rare en France, très

(1) Borgherini, Sur la nature systématique du tabes dorsal (*Revue Neurologique*, 1893, p. 282).

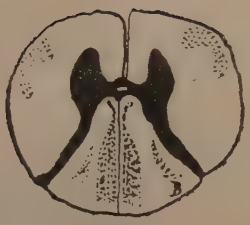
fréquente au contraire en Italie et dans quelques autres pays, s'accompagne, outre les symptômes du côté de la peau, d'un certain nombre de manifestations sur différents appareils et particulièrement sur le système nerveux. Les facultés mentales sont fréquemment atteintes et la « folie pellagreuse » revêt assez souvent l'aspect de la paralysie générale; mais je n'ai pas à vous décrire ici les troubles cérébraux de cette affection, le seul point qui doive nous occuper étant uniquement l'étude des *lésions médullaires de la pellagre.*

Ces lésions ont été signalées en 1864 par M. le professeur Bouchard; elles ont été plus récemment étudiées par Tonnini et par Belmondo; enfin, l'an dernier, le professeur F. Tuczek leur a consacré une monographie très importante qui est le digne pendant de ses études antérieures sur les lésions médullaires de l'*ergotisme.* C'est à cette monographie que j'emprunterai et les figures (1) et les documents dont je ferai usage dans l'exposé qui va suivre.

Si vous jetez un coup d'œil sur les coupes de moelle pellagreuse reproduites ici (fig. 4), un fait vous frappera tout d'abord : c'est que dans toutes ces coupes il existe une altération manifeste du cordon postérieur; peut-être quelques-uns d'entre vous, si je ne les avais prévenus qu'il s'agissait de pellagre, auraient-ils été tentés de penser qu'ils avaient affaire à une moelle tabétique. Ce serait là une grave erreur, et Tuczek, dans sa monographie, s'élève avec juste raison contre une semblable manière de voir. Nous allons analyser ensemble l'altération du cordon postérieur et vous ne tarderez pas à reconnaître que, sur ces coupes de moelle pellagreuse, le processus morbide n'a rien de commun avec celui du tabes. Tout d'abord, vous remarquerez que, sur aucune de ces figures, la partie interne du tiers moyen de la corne postérieure, c'est-à-dire cette portion que nous avons désignée du nom de *zone cornu-radiculaire,* ne se trouve englobée dans les territoires dégénérés. Bien au contraire, cette région du cordon de Burdach tranche par son

(1) Je tiens à déclarer, au début de cet exposé, que, pour la pellagre, aussi bien que pour toutes les affections dont il sera question dans cette leçon, j'ai dû faire un choix dans les documents que j'ai mis en œuvre. Je me suis efforcé de séparer pour chacune de ces affections les cas que je considère comme typiques; ce sont ceux-là seulement que j'ai reproduits, et je dois avertir le lecteur que pour chacune de ces affections il existe des cas plus complexes dans lesquels les lésions sont loin de se présenter avec l'aspect typique revêtu dans les figures dont je donne ici la reproduction; les figures de Belmondo sont notamment dans ce cas. Il est fort probable que, dans ces cas, il y a combinaison de divers processus, et qu'aux lésions d'origine endogène s'ajoutent d'autres lésions d'origine exogène.

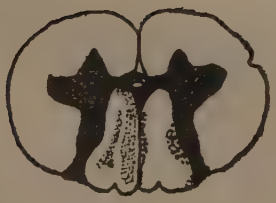
Cerv. I.



Cerv. II.

Dors. VI.

Dors. X.



Cerv. VIII.

Lomb. III.

Dors. II.

Lomb. V.

Fig. 4. — Tuczek, Pellagra, cas de Camaggi.

On remarquera que sur aucune de ces coupes la lésion ne touche à la corne postérieure ; la zone corne-radiculaire est donc intacte, de même que la zone de Lissauer. La bandelette en virgule B est particulièrement manifeste dans la Cerv. VIII.

intégri é, notamment sur les coupes des *troisième lombaire* et *dixième dorsale* qui présentent une altération de presque tout le reste du cordon postérieur. Vous constaterez en outre que sur ces coupes deux régions sont atteintes qui, dans un grand nombre de cas de tabes, présentent une résistance remarquable à l'envahissement du processus morbide. Ces régions sont situées, l'une à la partie postérieure, l'autre à la partie antérieure du cordon de Burdach ; la première est constituée par le faisceau que Flechsig, au cours de ses études sur le développement des centres nerveux, a désigné sous le nom de *zone radiculaire postérieure interne*, et que je vous demanderai la permission de nommer simplement *zone postérieure interne*, d'abord parce que cette dénomination est plus brève et ensuite parce que le mot « radiculaire » pourrait vous induire en erreur. Cette région, qui de chaque côté, a la forme d'une demi-lentille dont le côté convexe serait placé en avant s'étend presque immédiatement le long du bord postérieur de la moelle pour aboutir en dedans au voisinage de l'extrémité libre de la corne postérieure dont elle est séparée par les fibres internes de la zone marginale de Lissauer. Quant à la seconde de ces régions, elle est située en avant, au voisinage presque immédiat de la commissure postérieure, puis, se contournant en dehors, elle se porte en arrière parallèlement à la corne postérieure, sans jamais se confondre ni avec celle-ci ni avec la commissure postérieure ; c'est en somme, comme vous le voyez, la région que, en considération de ses rapports, j'avais, dans mes *Leçons sur les maladies de la moelle*, proposé d'appeler *zone cornu-commissurale* (1).

Si donc nous résumons les différences qui existent entre la moelle Pellagreuse et la moelle Tabétique typique, au point de vue des altérations du cordon postérieur proprement dit, nous voyons qu'elles sont considérables :

Moelle Tabétique. — Altération de la *zone cornu-radiculaire*; intégrité de la *zone cornu-commissurale*; intégrité de la *zone postérieure interne.*

Moelle Pellagreuse, — Intégrité de la *zone cornu-radiculaire*; altération relative de la *zoue cornu-commissurale* ; altération de la *zone postérieure interne.*

Ce n'est pas tout : à ces différences déjà si tranchées, il convient

(1) A la vérité, Tuczek, dans sa monographie sur la pellagre, considère que la zone cornu-commissurale est indemne; d'après ce que montrent ses figures, je ne saurais partager son avis : cette zone y est en effet beaucoup moins bien conservée que dans un grand nombre de cas de tabes.

d'en ajouter une autre, plus importante encore. Si, en effet, vous examinez l'état de la *zone marginale de Lissauer* dans le tabes et dans la pellagre, vous constatez que, dans la première de ces affections, cette zone est très fortement atteinte, que dans la seconde, au contraire, elle est indemne. Notez bien ce point, il est capital, car il contribuera à nous donner la clef des différences existant entre les lésions du cordon postérieur de la pellagre et du tabes.

Mais je dois tout d'abord vous rappeler en deux mots ce qu'est la *zone marginale de Lissauer*. Vous savez qu'on désigne sous ce

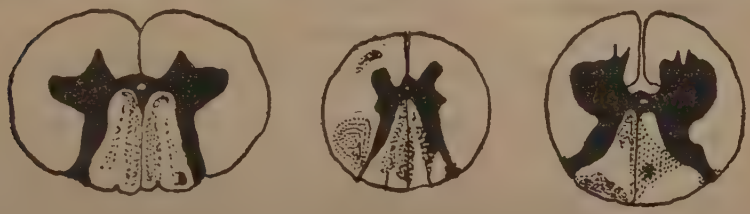


Fig. 5. — (Figure composite). Comparaison des lésions de la pellagre (Tuczek, cas de Camaggi à gauche) avec celles du Tabes incipiens (cas de Borgherini, à droite). L'intégrité de la zone cornu-radiculaire dans la pellagre, et au contraire son altération dans le tabes incipiens sont ici manifestes. — Dans la région lombaire, le territoire sclérosé du tabes incipiens est presque entièrement superposable au territoire resté sain dans la pellagre.

nom le quadrilatère irrégulier qui englobe l'extrémité libre de la corne postérieure, empiétant légèrement en dedans sur le cordon de Burdach en dehors sur le faisceau latéral. Ce qui rend l'étude de cette zone marginale de Lissauer particulièrement intéressante, c'est qu'elle est surtout occupée par des fibres fines provenant des racines postérieures et représentant pour une bonne part des collatérales des fibres radiculaires postérieures. Or, ainsi que j'aurai l'occasion de vous le montrer sous peu, la dégénération des collatérales étant un phénomène précoce (1), dans tous les cas où les racines postérieures sont altérées, les lésions de la zone marginale de Lissauer comptent parmi les premières qui puissent être constatées. C'est ce qui a lieu notamment pour le Tabes, et cela est entièrement conforme à la théorie que je vous ai exposée sur la nature *exogène* de l'altération du cordon postérieur dans cette

(1) On peut voir des collatérales atteintes de dégénération très accentuée alors que les fibres nerveuses dont proviennent ces collatérales ne présentent aucune dégénération manifeste.

affection. Les fibres postérieures étant altérées, il va de soi que les collatérales qui en partent devront dégénérer, tant au niveau de la *zone cornu-radiculaire* qu'au niveau de la *zone marginale de Lissauer*, ces deux zones constituant les deux principaux points d'entrée, dans la substance grise, des fibres radiculaires postérieures.

Dans la Pellagre, il en est tout autrement. Ici, en effet, et cela ressort avec la plus grande évidence des examens faits par Tuczek, les *racines postérieures restent indemnes*. Vous comprendrez donc aisément que les points d'entrée des racines dans la substance grise des cornes postérieures ne pourront présenter aucune altération. Telle est la raison de l'intégrité dans cette affection de la *zone marginale de Lissauer* et de la *zone cornu-radiculaire* que je vous ai fait si nettement constater tout à l'heure sur les figures placées devant vos yeux (fig. 4).

Un autre argument d'ordre analogue peut encore être invoqué en faveur de la thèse que je soutiens. Vous savez, en effet, que le *réseau nerveux* qui occupe les *colonnes de Clarke* provient des fibres radiculaires postérieures; aussi, dans le Tabes, les lésions de ce réticulum comptent-elles parmi les plus constantes, contrastant avec l'intégrité des cellules ganglionnaires de ces mêmes colonnes. Dans la Pellagre, il en est tout autrement : le réticulum nerveux des colonnes de Clarke est indemne comme les racines postérieures dont il provient.

Ainsi donc, dans la Pellagre, contrairement à ce qui a eu lieu dans le Tabes, l'altération du cordon postérieur n'est pas due à une dégénération dépendant de la lésion des racines postérieures; le processus morbide *n'est pas exogène*. Quel est-il donc? — Tout me porte à admettre que c'est dans la moelle même qu'il prend naissance, en un mot qu'il est *endogène*. Mais, sur ce mot, entendons-nous bien. En émettant cette opinion que les lésions du cordon postérieur, dans la pellagre, sont d'origine *endogène*, je ne prétends nullement dire qu'il s'agisse là d'une affection primitive du cordon postérieur. Rien n'est plus loin de ma pensée. Je suis, en effet, convaincu depuis bien des années déjà, et j'ai exprimé sans réserves cette opinion dans mes Conférences, en 1891, *qu'il n'existe pas d'altérations primitives des cordons médullaires*. Certes, cette opinion, il faut le reconnaître, est en opposition formelle avec celle qui jusqu'à présent a dominé la pathologie médullaire et a guidé Charcot et Vulpian dans leurs admirables travaux; je ne l'ignore pas, mais, malgré l'autorité de ces maîtres, malgré le crédit dont jouit cette manière de voir, mon avis est

qu'il faut rompre avec elle, qu'il faut déclarer bien haut *que les fibres blanches nerveuses ne s'altèrent jamais primitivement, que leur dégénération est toujours secondaire, consécutive à l'altération de leurs centres trophiques ou à la séparation de ces cordons d'avec ces centres* (1). En émettant cette déclaration, je ne fais d'ailleurs que rentrer dans l'orthodoxie wallerienne, dont on a eu le grand tort de sortir depuis trop longtemps.

Donc, pour en revenir à la pellagre, si les lésions du cordon postérieur ne sont pas primitives, si elles ne sont pas non plus dues, comme celles du tabes, à l'altération de fibres pénétrant dans la moelle de dehors en dedans, *c'est dans la substance grise médullaire* que nous devons rechercher leur origine.

Je veux essayer de vous démontrer que, pour étrange qu'elle puisse vous paraître, mon opinion s'appuie sur des arguments de quelque valeur. Jetez une fois encore les yeux sur nos coupes de moelle pellagreuse : un fait vous frappera, dont je ne vous ai pas encore parlé, et pour cause, c'est que les lésions ne sont pas, comme j'ai feint de le dire jusqu'à présent, uniquement limitées au cordon postérieur : le *cordon latéral* est également atteint. Or, cette lésion du cordon latéral est à elle seule la preuve indiscutable que la *substance grise médullaire* est ici en jeu. En effet, examinons en détail cette lésion du cordon latéral : 1° nous n'en constatons l'existence que sur trois de nos coupes (fig. 4, Dors. II, Dors. VI, Dors. X), encore sur cette dernière est-elle à peine perceptible ; 2° cette lésion du cordon latéral, tout en étant prédominante dans le territoire pyramidal, tend cependant à dépasser notablement les limites de celui-ci (Dors. VI et côté de droit de Dors. II). Il ne s'agit donc pas là d'une de ces dégénérations descendantes du faisceau pyramidal analogues à celles qui sont consécutives aux lésions en foyer du cerveau. Nous sommes en présence d'une lésion née sur place dans la moelle, d'une de ces lésions du cordon latéral dues, ainsi que j'ai déjà cherché à l'établir pour la sclérose latérale amyotrophique (2), à l'altération de ces cellules de la substance grise médullaire que les recherches de Golgi, Ramon y Cajal, Kölliker, von Lenhossek, van Gehuchten, etc., nous ont appris à connaître sous le nom de *cellules du*

(1) Par exemple dans les cas où un traumatisme ou bien les progrès d'un processus inflammatoire interstitiel viennent à couper ces fibres sur un point de leur trajet.

(2) Pierre Marie, Sur la localisation des lésions médullaires dans la sclérose latérale amyotrophique (*Semaine Médicale*, 1893, p. 533).

cordon latéral. Si, en effet, il s'agissait d'une dégénération pyramidale descendante vulgaire d'origine cérébrale, nous devrions, dans la moelle cervicale (1), située à une moindre distance du cerveau, retrouver le territoire pyramidal plus sclérosé encore : il n'en est rien, le territoire tout entier du cordon latéral est indemne. Comme d'autre part nous savons, par les recherches des auteurs que je viens de vous citer, que la substance grise médullaire contient, et en grand nombre, des cellules dont les prolongements nerveux se portent dans les cordons latéraux, vous comprendrez aisément que ce soit en elles qu'il faille chercher la raison d'être de cette singulière dégénération du faisceau latéral, naissant sur place, mourant sur place.

Ceci étant admis, je crois avoir déjà fait une partie de la preuve que je vous ai promise, puisque je viens d'établir que, dans la Pellagre, les altérations des cellules de la substance grise produisent dans une certaine région de la substance blanche médullaire des altérations manifestes. Il me reste à vous prouver que *la dégénération du cordon postérieur reconnaît la même origine*.

Je vous ferai tout d'abord observer que les recherches dont je vous parlais tout à l'heure, sur l'anatomie normale, au moyen de la coloration de Golgi, nous ont également démontré l'existence, dans la substance grise médullaire, de cellules dont les prolongements nerveux se rendent non pas dans le cordon latéral, comme pour celles dont il a été question plus haut, mais dans le cordon postérieur (fig. 6). Si donc ces cellules se trouvent altérées par un processus morbide quelconque, leur altération aura pour conséquence une dégénération dans le cordon postérieur.

Ce n'est pas là d'ailleurs une simple vue théorique ; cette dégénération dans le cordon postérieur consécutive à une altération de la substance grise médullaire, l'anatomie pathologique nous l'avait fait connaître bien avant que l'anatomie normale ne nous eût permis de la soupçonner. J'ai pris soin, dans mes *Leçons sur les maladies de la moelle* (Paris, Masson 1892), d'insister sur l'existence de cette dégénération signalée et figurée dans les autopsies de Strümpell, de Westphal, de Schultze, de Tooth, de Daxenberger, de Bruns; c'est elle que j'ai étudiée sous le nom de *dégénération en virgule*. Permettez-moi de vous rappeler ses principaux

(1) On remarquera, en outre, que dans la coupe Cerv. II, il existe, en avant des cornes antérieures de chaque côté, un territoire sclérosé, non loin de la périphérie de la moelle. Ce territoire est considéré par Tuczek comme appartenant très vraisemblablement au faisceau de Gowers. Cette opinion peut prêter à la controverse.

caractères : la dégénération en virgule est une dégénération descendante qui s'observe surtout à la suite des lésions transverses de la moelle siégeant dans les régions cervicale ou dorsale supérieure

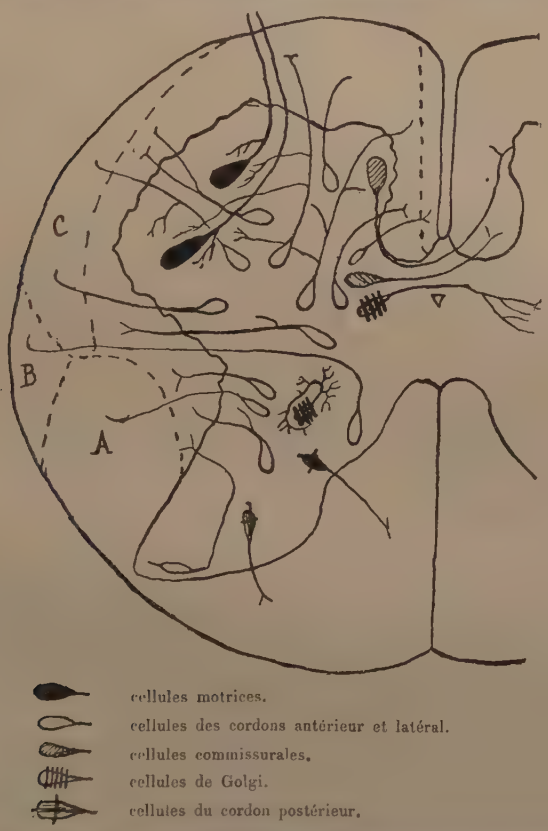


Fig. 6. — D'après Von Lenhossek, Der feinere Bau des Nervensystems (*Fortsch. der Med.*, 1892, pl. IV).

Cette figure a été modifiée par l'adjonction d'une cellule pour le territoire pyramidal croisé et d'une autre pour le territoire pyramidal direct.

Les cellules intéressantes pour le sujet de cette leçon sont les cellules du cordon postérieur et les cellules des cordons antérieur et latéral.

Ce schéma est destiné à montrer que, dans la substance grise, un grand nombre de cellules envoient leur prolongement cylindraxile et par conséquent fournissent des fibres aux différents cordons de la moelle.

A, faisceau pyramidal croisé ; *B*, faisceau cérébelleux direct ; *C*, faisceau antéro-latéral de Gowers.

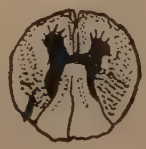
et moyenne. J'ai insisté sur ce fait qu'une des conditions nécessaires pour sa production est que la substance grise soit atteinte par la lésion transverse. Cette dégénération en virgule est représentée

dans chaque moitié du cordon postérieur par une mince bande légèrement incurvée (à concavité tournée en dehors) (fig. 7); la direction de cette bande (ou virgule) est oblique d'arrière en avant, de dehors en dedans et notablement parallèle à celle de la corne postérieure correspondante; la bande de dégénération en virgule est complètement isolée au sein du cordon postérieur, c'est-à-dire qu'elle ne vient en contact ni avec la commissure postérieure, ni avec la corne postérieure, ni avec le sillon postérieur, ni en général avec la périphérie de la moelle.

Dors. I.

Dors. II.

Dors. III.



Dors. V.

Fig. 7. — Tooth. Dégénération secondaire consécutive à l'écrasement de la moelle entre la VIIIe cervicale et la Ire dorsale.

Dans le cordon postérieur de ces coupes, la dégénération descendante de la bandelette en virgule est des plus nettes. Cette dégénération de la bandelette en virgule devrait être attribuée à la lésion de la substance grise au niveau de l'écrasement.

Si vous voulez bien jeter de nouveau les yeux sur nos coupes de Pellagre (fig. 4), vous constaterez que sur ces coupes il existe, dans le cordon postérieur de chaque côté, une bande de sclérose qui répond entièrement aux caractères de la dégénération en virgule dont je viens de vous entretenir. L'origine endogène, poliomyélitique, de cette bande de sclérose en virgule doit donc, ce me semble, en considération des arguments ci-dessus exposés, être considérée comme acquise.

Mais la bandelette en virgule ne représente, en somme, qu'une partie des zones du cordon postérieur atteintes de sclérose. Il y en a, comme vous le voyez, deux autres qui sont manifestement altérées dans la pellagre. L'une est la *zone postérieure interne*, l'autre s'étend le long du sillon médian postérieur et occupe la région connue sous le nom de *faisceau de Goll*. J'ai une tendance à croire

que la sclérose de ces deux zones a également un point de départ endogène, qu'elle est, elle aussi, consécutive à une lésion de la substance grise médullaire, mais je ne vous dissimulerai pas que la démonstration de ce fait est ici beaucoup moins aisée.

Pour ce qui est de la *zone postérieure interne*, ce que nous en savons est jusqu'à présent bien peu de chose et se réduit aux deux notions suivantes :

Première notion. — Dans le Tabes vulgaire, typique, la *zone postérieure interne* est une des régions du cordon postérieur qui restent le plus longtemps indemnes. Si l'on admet l'origine exogène du tabes vulgaire typique, ce fait n'est pas sans importance, puisqu'il tendrait à démontrer que les fibres de la zone postérieure interne ne proviennent pas des racines postérieures comme le font la plupart de celles qui sont frappées de dégénération dans le tabes (1).

Deuxième notion. — Il s'agit là d'une zone nettement définie dans la moelle fœtale (fig. 8), ainsi que l'a montré Flechsig, c'est-à-dire d'une zone dans laquelle les fibres se développent d'une façon beaucoup plus tardive que dans les autres régions du cordon postérieur, exception faite pour les fibres du territoire du cordon de Goll. Vous pouvez juger, d'après la figure placée sous vos yeux (fig. 9), que la lésion de la zone postérieure interne dans la pellagre donne une silhouette assez exactement comparable à celle fournie par cette zone lorsqu'on l'examine au seul point de vue du développement fœtal.

J'arrive maintenant au point le plus délicat de la démonstration que j'ai entreprise. C'est celui qui a trait au territoire dit du *faisceau de Goll*. Il est de la dernière évidence que, dans les moelles pellagreuses, ce territoire est le siège d'une sclérose prononcée. Voilà un fait qui, à lui seul, semble renverser toute la théorie que j'ai développée devant vous. En effet, l'étude des dégénérations secondaires nous montre d'une manière formelle que le faisceau de Goll contient des fibres provenant des racines postérieures. Or, si nous ne concédons pas que, dans la Pellagre, les lésions du cordon postérieur soient consécutives à l'altération des racines postérieures, comment se fait-il que le territoire du faisceau de Goll soit sclérosé? Je crois qu'on peut expliquer cette apparente contradic-

(1) Il est possible que, dans certains cas de tabes, notamment dans ceux où la presque totalité des fibres du cordon postérieur ont disparu, le processus ne soit pas exclusivement exogène et qu'à celui-ci s'adjoignent des lésions d'origine endogène.

tion si l'on admet, et cela se voit d'ailleurs pour d'autres zones du cordon postérieur (zone radiculaire moyenne — Flechsig), que le territoire dit du faisceau de Goll livre passage à des fibres ayant une origine différente. Dans ma manière de voir, un certain nombre de fibres de ce territoire seraient la continuation directe des racines postérieures ; un autre lot de fibres proviendrait des cellules de la substance grise médullaire. Il est vraisemblable que ces dernières, tout comme celles qui naissent des racines postérieures, ont un trajet ascendant, car, dans les lésions transverses de la moelle, elles ne dégénèrent pas suivant la voie descendante. Il est également vraisemblable qu'elles constituent un système d'association entre les différents étages de la substance grise médullaire, mais probablement à plus court trajet que les fibres d'origine radiculaire.

La démonstration directe de l'existence de ces fibres est, je le reconnais, impossible dans l'état actuel de nos connaissances. Mais un certain nombre de faits permettent tout au moins de l'esquisser.

Je vous ferai tout d'abord remarquer que, dans nos coupes de Pellagre (fig. 4), le territoire du cordon de Goll est loin d'être également altéré dans toute la hauteur de la moelle : il ne l'est pas du tout à la région lombaire, il l'est peu à la région dorsale inférieure; mais sa sclérose augmente à partir de cette région et atteint son maximum à la région cervicale. L'altération du territoire de Goll augmente donc très notablement dans le sens ascendant; or c'est là exactement le contraire de ce qui s'observe dans les cas de dégénération du faisceau de Goll proprement dit consécutive à une lésion des racines postérieures; on sait en effet que, dans ces cas, la zone sclérosée diminue de plus en plus de largeur; en outre, elle tend à se réduire également dans le sens antéro-postérieur, à tel point qu'on la voit souvent, dans la région cervicale, se localiser à la moitié postérieure du faisceau du Goll. Ces différences entre la sclérose du territoire de Goll dans la Pellagre et dans les Dégénérations secondaires ascendantes d'origine radiculaire me paraissent capitales; elles suffisent, à mon avis, pour témoigner qu'il s'agit là d'un processus différent. Le fait que, dans la Pellagre, l'étendue de cette sclérose varie notablement d'un territoire à l'autre plaide fortement en faveur de cette opinion qu'elle prend naissance, du moins en partie, dans chacun des segments médullaires où on la constate. Cette manière de voir vous paraîtra encore plus vraisemblable si vous comparez l'étendue du territoire de Goll, sur nos coupes (fig. 4, Cerv. II et Cerv. I); je ne crois pas, en

effet, que sur un intervalle de hauteur aussi faible que celui qui sépare deux racines cervicales on puisse observer, dans les cas de dégénération secondaire, de pareilles variations dans la configuration du territoire sclérosé.

J'invoquerai encore, en faveur de l'origine endogène de l'altération du territoire de Goll dans la pellagre, un autre argument, celui-là d'ordre anatomique :

Si vous examinez les coupes de moelle de fœtus dessinées par

Fig. 8. — Flechsig. Développement de la moelle; fœtus humain (*Neurol. Centr.-Bl.*, 1890).

Les parties pointillées sont celles qui n'ont pas encore reçu d'une façon complète leurs gaines de myéline. Dans les parties blanches, au contraire, l'évolution des gaines de myéline s'est accomplie.

Flechsig (fig. 8), vous constatez dans le territoire du faisceau de Goll l'existence d'une bandelette pointillée au niveau de laquelle les fibres ne sont pas encore développées (fœtus de 0 m. 35 de longueur). Etant donné que les autres parties du cordon postérieur (à l'exception de la zone postérieure interne au sujet de laquelle je me suis déjà expliqué plus haut), formées par les fibres qui proviennent des racines postérieures, ont déjà reçu leurs gaînes de myéline, il s'ensuit que la bandelette en question peut, *a priori*,

être considérée comme n'étant pas composée de fibres radiculaires. Si cette bandelette n'est pas formée par des fibres radiculaires, les fibres qui la constituent proviennent suivant toute vraisemblance des cellules de la substance grise médullaire et vraisemblablement aussi de celles que nous avons appris à connaître sous le nom de « cellules du cordon postérieur ». Vous remarquerez d'ailleurs que, ainsi que je vous l'ai déjà fait observer, les lésions pellagreuses de la zone postérieure interne et celles du territoire de Goll sont assez exactement superposables aux figures de Flechsig sur le développement fœtal (fig. 9). Or, si nous admettons l'origine endo-

Fig. 9. — (Figure composite). Dans chaque coupe : à gauche, pellagre Tuczek (Grillenzoni); à droite, stade fœtal de développement (Flechsig).

La comparaison des lésions de la moelle pellagreuse avec les parties de la moelle fœtale qui n'ont pas encore reçu leurs gaînes de myéline montre, du moins pour les régions dorsale moyenne et du renflement lombaire, une similitude presque absolue. Cette similitude tend à prouver que dans ces différentes zones il existe des fibres qui ne proviennent pas des racines postérieures.

gène des lésions de la zone postérieure interne, pour les mêmes raisons nous devons admettre cette même origine pour les lésions du territoire de Goll.

Mais, me direz-vous, il est cependant impossible de nier — l'étude des dégénérations secondaires s'y oppose — que le faisceau de Goll reçoive un grand nombre de fibres radiculaires postérieures. Certes, le fait est indiscutable; mais, comme je vous le disais tout à l'heure, je pense que ces fibres d'origine exogène sont mélangées aux fibres endogènes dont il vient d'être question, peut-être même s'envoient-elles réciproquement des collatérales (c'est ce que nous apprendront des recherches anatomiques ultérieures).

En somme, d'après ma manière de voir, dans le territoire de Goll on trouverait deux ordres de fibres : les unes, d'*origine exogène*, provenant des fibres radiculaires postérieures; les autres, d'*origine endogène*, provenant des « cellules du cordon postérieur » situées dans la substance grise médullaire. J'ajouterai que cette manière de voir n'est d'ailleurs nullement en contradiction avec

les faits de développement observés par Flechsig, puisque cet auteur dit explicitement que dans le territoire de Goll il a trouvé des fibres présentant deux degrés de développement fort différents : les unes ayant déjà leur gaîne de myéline (mes fibres exogènes), les autres uniquement constituées encore par leur cylindre-axe (mes fibres endogènes).

En résumé, dans le cours de cette Leçon, je me suis efforcé de vous démontrer, et j'espère y avoir réussi : 1° qu'il ne faut pas considérer comme relevant du tabes toutes les lésions du cordon postérieur observées dans certaines affections de la moelle ; 2° que parmi les lésions du cordon postérieur, il en est un certain nombre qui sont dues à des altérations de la substance grise médullaire (1). Je ne veux pas terminer cette Leçon sans déclarer une fois de plus que dans toute l'argumentation que j'ai développée devant vous, la part de l'hypothèse est considérable, ni sans confesser que l'incertitude où l'on se trouve, en présence de ce minuscule territoire de l'axe encéphalo-médullaire qui s'appelle le cordon postérieur, est bien faite pour nous rappeler que ce que nous savons est peu de chose.

(1) Il semble que dans la pellagre cette poliomyélite originelle soit surtout prononcée dans la région cervicale inférieure et dans la région dorsale supérieure.

XVI

POSSIBILITÉ DE PRÉVENIR LA FORMATION DES ESCARRES DANS LES TRAUMATISMES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE PAR BLESSURES DE GUERRE [1]

Les plaies du rachis intéressant la moelle épinière apparaissent particulièrement fréquentes dans la guerre actuelle. Sans qu'il soit possible de faire encore aucune statistique, on est cependant autorisé à dire qu'elles formeront un pourcentage important des blessures de la guerre moderne.

Les conditions techniques de la campagne apportent avec elles les raisons de la fréquence des plaies du rachis, et de leur siège habituel.

Elles tiennent, d'une part, au mode d'avance de nos troupes, dont les hommes sortis des tranchées sont obligés très souvent de progresser par reptation; d'autre part, à la stratégie allemande qui recherche les attaques de flanc de nos tranchées ou de nos régiments donnant l'assaut. Enfin, des shrapnells, des obus tombant en arrière des lignes d'attaque produisent également des plaies du rachis.

Les mêmes raisons expliquent pourquoi les plaies de la moelle cervicale ou dorsale supérieure, protégée par le sac, sont moins fréquentes que celles de la région dorso-lombaire ou sacrée.

Par suite de la fréquence relative des blessures de la région médullaire, dont nous avons eu l'occasion d'observer un certain nombre de cas, nous nous sommes formé une opinion à leur égard; c'est cette opinion que nous nous faisons un devoir de communiquer à l'Académie.

Tout d'abord un fait est à signaler : les *Paraplégies* et d'une

(1) Publié dans le *Bulletin de l'Académie de Médecine,* séance du 18 mai 1915 (avec la collaboration de Gustave Roussy).

façon générale les troubles paralytiques (1) d'origine médullaire dus aux traumatismes de guerre, *présentent, assez souvent, une tendance remarquable à l'amélioration spontanée.*

Le pronostic des paraplégies de nos blessés militaires s'est montré incomparablement meilleur que celui auquel nous étions habitués, dans les paraplégies et les paralysies d'ordre médullaire, chez nos malades des hôpitaux civils.

C'est là un fait global, dont nous ne voulons pas actuellement discuter les raisons. Nous nous bornerons à insister sur cette notion, que, *dans les paraplégies par blessures de guerre, le pronostic, quoique grave, est loin d'être désespéré.*

Il faut donc se garder de cette sorte de fatalisme néfaste qui consisterait à dire que, lorsque la moelle est touchée par le traumatisme, le malade est perdu. Bien au contraire, de très notables améliorations sont toujours possibles, à condition d'éviter les complications graves des plaies de la moelle épinière. Parmi elles, les escarres et les troubles sphinctériens sont à mettre au premier plan.

Une notion banale, et dont l'exactitude ne demande plus à être démontrée est la suivante :

Les escarres sont le plus grand danger qui menace un malade atteint d'un traumatisme de la moelle.

Pour chercher à éviter cette complication si grave il y a lieu d'insister tout particulièrement sur les causes de sa production.

Comment les escarres se forment-elles dans les cas de traumatismes rachidiens?

L'opinion presque générale, il y a quelques années, était la suivante : *la lésion médullaire suffit à elle seule pour produire, d'une façon active, les escarres, celles-ci n'étant autre chose qu'un trouble trophique cutané déterminé directement par la lésion médullaire.*

On voit la conséquence immédiate, en clinique, de cette manière de voir qui est, malheureusement, encore trop répandue. Puisque c'est la lésion médullaire qui crée de toutes pièces les escarres, on devrait donc considérer celles-ci comme fatales ; elles seraient une conséquence forcée devant laquelle il n'y aurait qu'à s'incliner.

Eh bien, cette manière de voir est fausse ; non, les escarres ne sont pas une complication fatale des traumatismes médullaires, *ce n'est pas assez de dire qu'elles peuvent être évitées, on peut affirmer qu'elles* DOIVENT *l'être dans tous les cas.*

(1) Nous n'envisageons ici strictement que les cas de lésion nettement organiques, faisant abstraction de tous les troubles paralytiques fonctionnels.

C'est qu'en effet, la pathogénie des escarres, n'est pas celle que nos maîtres avaient enseignée. Ni les Charcot, ni les Vulpian, ni les Brown Séquard ne connaissaient l'antisepsie et l'asepsie; tous les phénomènes ulcératifs qu'ils voyaient survenir chez les malades ou les animaux à la suite des lésions médullaires, ils les considéraient *ipso facto* comme une expression directe du mauvais fonctionnement des centres nerveux, ceux-ci intervenant activement dans la production des escarres, le fameux *decubitus acutus* étant pour ainsi dire la plus haute expression d'une déviation nocive dans le trophisme des centres nerveux altérés.

L'introduction des notions microbiennes dans la Médecine et dans la Biologie tout entière a permis de considérer actuellement la production des escarres de toute autre façon.

Certes, on ne saurait nier que les centres nerveux tiennent sous leur dépendance la nutrition, le trophisme des différentes parties du corps (1), et que s'ils viennent à être lésés d'une certaine façon et en certains points, une diminution plus ou moins marquée de ce trophisme peut apparaître, caractérisée surtout par une moindre résistance de l'enveloppe cutanée à l'agression des agents extérieurs.

Mais *c'est à cette simple diminution de la résistance aux actions novices extérieures que se borne l'influence des lésions des centres nerveux dans les cas qui nous occupent*. D'une façon générale, on peut dire que jamais ces lésions ne produisent directement le sphacèle de la peau, phase initiale des escarres. Toujours quand le sphacèle de la peau, puis l'escarre, se produisent, ils reconnaissent l'un des mécanismes suivants :

(1) On pourrait être tenté d'objecter à la manière de voir exprimée plus haut les troubles trophiques très réels que l'on observe par exemple, dans le tabes ou dans la syringomyélie. Nous ferons remarquer que dans ces affections, notamment pour les maux perforants du tabes, certes le trophisme des tissus est diminué, mais il faut qu'un traumatisme intervienne pour amener la perforation de l'enveloppe cutanée, le mal perforant plantaire, ou la perforation de la muqueuse palatine dans le mal perforant buccal. Sans traumatisme, la nutrition des tissus est plus ou moins diminuée, mais jamais il ne se produit d'ulcération.

De même pour les nerfs périphériques, dont nous voyons, par suite de la guerre, des lésions variées en si grand nombre, les chirurgiens et les neurologistes ont été frappés de la rareté des gros troubles trophiques des extrémités paralysées. M. Henry Meige et Mme Athanassio-Bénisty nous ont donné la raison de cette rareté (*Soc. des Hôp.*, 12 mars 1915). Ils ont montré, en effet, que la seule lésion des troncs nerveux ne produit pas les gros troubles trophiques. Pour que ceux-ci apparaissent, une lésion traumatique concomitante des vaisseaux sanguins est indispensable. On voit donc que, même pour les troncs nerveux périphériques, l'action trophique nocive directe, admise par la généralité des auteurs, a été tout à fait exagérée.

A. — *La compression longtemps prolongée.*

B. — *L'infection par des agents microbiens*, infection grandement favorisée par l'humidité de la peau ; trop souvent d'ailleurs, les deux mécanismes s'unissent étroitement.

De sorte qu'en pratique les faits se présentent presque toujours de la manière suivante ; par exemple, dans un cas de lésion traumatique transverse de la moelle épinière, la section de la moelle a déterminé une paraplégie complète, tout le train postérieur est paralysé aussi bien dans sa sensibilité que dans sa motilité. *La perte de la motilité* met le malade dans l'impossibilité de changer de position sur sa couche ; pendant des heures et des heures, ce sont les mêmes parties (sacrum, talons) qui vont supporter le poids de la moitié inférieure du tronc et des membres inférieurs. *Compression prolongée, difficulté de la circulation au niveau des points comprimés* voilà déjà deux conditions fâcheusement favorables pour la production d'escarres dans des régions dont la nutrition est peut-être déjà affaiblie par la lésion médullaire. Ajoutons à cela *la perte de la sensibilité* par suite de laquelle le malade n'a plus cette sensation d'engourdissement de malaise local qui nous avertit, nous autres sujets normaux, d'avoir à changer de position dans notre lit, mouvement que, grâce à cet avertissement, nous exécutons inconsciemment, même dans notre sommeil. Voilà des raisons plus que suffisantes pour la production d'une sorte de nécrose sèche, superficielle de l'enveloppe cutanée, portant sur les points en saillie, sur ceux où aucun matelas adipeux ne vient atténuer la compression. Et, en effet, sur ces points, que voit-on se produire tout d'abord ? De la rougeur, puis une sorte de plaque ecchymotique plus ou moins parcheminée, qui ne tardera pas à prendre l'apparence d'une ou plusieurs bulles aplaties, mais assez volumineuses, contenant un liquide hématique.

Tels sont les effets de la compression, Jusqu'alors, l'escarre sèche ainsi produite est relativement bénigne. Mais il est presque fatal, dans notre exemple de lésion transverse de la moelle, qu'un autre élément intervienne ; cet élément, particulièrement nocif, c'est l'*humidité* : humidité par pansements humides intempestifs, et surtout humidité par contact prolongé des déjections (urine, matières fécales).

On conçoit, en effet, quels résultats déplorables va produire le contact de l'urine qui fermente en devenant ammoniacale et sert de véhicule à d'innombrables micro-organismes (aérobies et anaérobies) qui, pénétrant dans des tissus dont le revêtement épider-

mique a disparu, donnent naissance à ces énormes foyers de sphacèle dont tous les médecins connaissent l'étendue et la gravité. C'est là la grosse escarre, l'escarre des lésions de la moelle qui emporte si fréquemment les malades lorsqu'ils ne sont pas entourés de tous les soins, de toutes les précautions nécessaires.

Nous disons donc en terme de conclusion, que, *contrairement aux notions classiques, nous ne considérons pas l'escarre comme un trouble trophique d'origine centrale, médullaire, mais bien comme un trouble trophique d'origine locale, résultant à la fois de la gêne mécanique et de l'irritation chimique des téguments produite par les déjections, gêne et irritation auxquelles se joint rapidement un processus infectieux.*

Les preuves de cette manière de voir, déjà soutenue antérieurement par l'un de nous, semblent particulièrement évidentes à l'heure actuelle où l'on se trouve en présence d'un grand nombre de malades atteints de lésions de la moelle épinière de même siège, de même nature et qui offrent des points de comparaison des plus faciles.

Ces preuves, nous les trouvons d'abord dans le fait que *les escarres ne sont pas en rapport avec le siège en hauteur de la lésion rachidienne*, qu'il s'agisse de plaie de la moelle dorsale supérieure, inférieure ou lombo-sacrée, toujours c'est au niveau du sacrum que commence l'escarre cutanée, pour apparaître plus tard au niveau des talons, ou d'autres parties des membres inférieurs.

Nous les trouvons aussi ces preuves dans le fait que la présence des escarres n'est nullement en rapport avec l'étendue en largeur des lésions médullaires, mais toujours liée à l'incontinence des urines ou des matières.

Avec les *troubles sphinctériens* apparaissent les escarres; ce sont eux qui les conditionnent et les entretiennent; s'ils viennent à cesser, elles disparaissent. Un blessé de la moelle qui ne perd pas ses matières ou ses urines ne doit pas avoir d'escarre; un blessé qui a de l'incontinence d'urine sera fatalement atteint de cette complication si des mesures de propreté et d'hygiène rigoureuses ne sont pas prises dès le moment de la blessure.

Les considérations que nous venons d'exposer nous amènent aux déductions pratiques suivantes :

1° Les précautions à prendre sont *préventives* ou *immédiates*; elles sont du ressort des formations de l'avant. En cas de plaie de la moelle épinière, il faut, de suite, interroger la vessie et le rectum.

Pour la vessie, tantôt c'est à la *rétention d'urine* qu'on a affaire,

surtout au début, rétention qui entraîne le sondage avec toutes ses conséquences d'infection vésicale, tantôt à l'*incontinence vraie, primitive, ou fausse secondaire*, avec émission involontaire et inconsciente d'urine, cause de souillure incessante de la peau des régions sacrée, fessière ou crurale.

Pour le rectum, c'est ou bien de l'*incontinence* des matières qu'on observe, surtout lorsque celles-ci sont liquides ou semi-liquides, cas le plus fréquent, ou bien de la *rétention* lorsqu'elles sont solides. Les troubles vésicaux nécessitant les sondages répétés font, tôt ou tard, de nos blessés médullaires de grands infectés urinaires.

En présence de ces troubles, nous croyons qu'il y aurait grand intérêt à prendre des mesures qui permettraient au malade de ne pas être l'objet de soins spéciaux pendant plusieurs heures ou même plusieurs jours, en cas d'évacuation à l'arrière. En cas de rétention d'urine, nous voudrions voir utiliser au moment du transport et pendant celui-ci, l'emploi d'une sonde de Nélaton à demeure avec un moyen de fixation et d'obturation comme il en existe dans le commerce. Nous donnons la préférence au système de Gaillard qui fixe la sonde à la verge ; ce système est supérieur à celui de Petzer qui nécessite un mandrin métallique, source d'irritation et même de fausses routes d'autant plus faciles que l'urètre est anesthésique. D'où la recommandation d'éviter l'emploi de sondes rigides, chez de tels blessés.

Au moyen de la sonde, la vessie pourra être vidée de temps en temps soit par un infirmier, soit par le malade lui-même. On évitera ainsi les douleurs parfois intolérables produites par la réplétion de la vessie au cours des longs trajets en chemin de fer de nos blessés ; on évitera aussi l'apparition souvent précoce de la miction par regorgement ou fausse incontinence par vessie forcée.

En cas d'incontinence vraie, primitive, qui nous semble plus rare, le procédé de la sonde à demeure avec l'usage d'une grosse sonde fermée à son extrémité peut constituer également un bon moyen de protection.

Pour le rectum, les moyens de défense sont beaucoup plus difficiles. S'il existe des selles liquides ou molles, il faudra chercher à constiper le blessé au moment de l'évacuation et pour cela lui faire prendre une préparation opiacée.

En tout cas, on devra, dès le début, protéger la peau au moyen de poudre de quinquina, de talc ou autre, ou encore l'enduire de graisse, de vaseline. Il faudrait aussi pouvoir placer le malade sur des coussins à air ou même en cuir à centre creux qui éviteraient

le contact des matières et des téguments pendant le transport, à la condition d'être toujours soigneusement nettoyés et désinfectés.

2° Les précautions à prendre *tardives* sont du ressort des formations de l'arrière et sont rendues actuellement très difficiles par le fait que la plupart des malades nous arrivent dans un état grave, avec une vessie infectée et des escarres. Ces précautions nécessitent un personnel infirmier soigneux et surtout dévoué.

On devra tout d'abord s'opposer à la production des escarres sèches par décubitus indéfiniment prolongé. Pour cela, le personnel infirmier devra être tout spécialement stylé par le médecin ; il devra s'astreindre à changer de position ces malades au moins toutes les heures le jour, toutes les deux heures la nuit. Le médecin ou ses assistants devront exercer eux-mêmes une surveillance immédiate, et deux ou trois fois par jour se faire montrer les talons et le siège du blessé pour vérifier si leurs instructions ont été ponctuellement suivies.

Mais même, si au cours du transport, des escarres larges et profondes sont apparues, on peut parfaitement, grâce à des soins minutieux, arrêter et guérir le processus. Parmi les malades de nos services, nous en avons dont les escarres sacrées, volumineuses, profondes, très infectées, et atteignant même le sacrum, sont actuellement guéries ou en bonne voie de guérison. Après différents essais, thérapeutiques, nous donnons actuellement la préférence aux pulvérisations phéniquées répétées une ou deux fois par jour et aux pansements secs avec de la poudre d'ectogan ou la poudre de Lucas-Championnière.

Il en est de même pour l'infection vésicale et urétrale dont la plupart de nos blessés de la moelle sont atteints à leur entrée dans nos services et contre laquelle on peut lutter souvent avec succès. Chez nos malades nous employons les lavages avec solution faible de permanganate de potasse ou de nitrate d'argent, ou encore l'aniodol qui nous a donné d'excellents résultats. Après chaque lavage, c'est-à-dire deux fois par jour, nous introduisons dans la vessie infectée 10 centimètres cubes d'huile goménolée au 1/5e, en ayant soin de retirer lentement la sonde au moment où sont injectés les derniers centimètres cubes, de façon à imbiber d'huile tout le canal de l'urètre.

Si la question que nous venons de traiter peut paraître d'un intérêt plutôt secondaire dans les cas où on se trouve en présence de lésion complète transversale de la moelle, cas où on ne parvient guère qu'à prolonger plus ou moins longtemps la vie du sujet, elle

nous semble de première importance dans les cas de lésion incomplète, de compression, ou encore de lésion de la moelle sacrée ou de la queue de cheval. De très notables améliorations, peut-être même des guérisons, sont ici possibles, mais elles ne le sont qu'à condition d'éviter les complications urinaires et les escarres, sources d'infection, et de permettre au malade de franchir les premiers mois d'une lésion organique grave, et d'en faire les frais sans complications intercurrentes.

Nous serions heureux de faire passer notre conviction dans l'esprit de nos confrères qui sont dans les formations sanitaires de l'avant, car c'est autre chose de soigner par humanité, par commisération, des malades que l'on sait irrémissiblement perdus d'avance, ou bien au contraire, de lutter pied à pied, heure par heure, pour prévenir des complications évitables avec l'espoir de conserver la vie des malades, de les voir s'améliorer, et parfois guérir.

XVII

DEUX CAS DE PARALYSIE DIPHTÉRIQUE CHEZ L'ADULTE PRÉSENTANT LES CARACTÈRES DES PARALYSIES PAR LÉSIONS MÉDULLAIRES [1]

Les paralysies diphtériques ont été attribuées à des lésions de névrite périphérique. Cette conception anatomique trop exclusive n'est généralement pas admise à l'heure actuelle.

Divers arguments d'ordre clinique expérimentale tendent à prouver qu'à la polynévrite se superposent des lésions *médullaires et méningées*. Les expériences de MM. Philippe et Babonneix avaient montré que les altérations provoquées chez l'animal atteignent soit les nerfs périphériques, soit les centres nerveux, et qu'elles sont diffuses, légères et réparables. La dualité des localisations centrales et périphériques a été admise par M. Aubertin, à la suite de recherches purement cliniques sur la diphtérie humaine. Pour cet auteur, l'atteinte isolée de certains muscles du voile du palais, la dissociation des phénomènes oculaires, s'expliquent par l'intervention de névrites. Par contre, l'allure clinique des paralysies, la répartition irrégulière des parésies musculaires dans la totalité du membre, la possibilité d'atrophies musculaires, plaident en faveur d'une Poliomyélite Antérieure à la fois diffuse et très discrète. Les altérations du liquide céphalo-rachidien décrites par M. le Professeur Chauffard et Mlle Lecomte en 1915, dans un cas de paralysie diphtérique grave, ont fait plus récemment l'objet de nombreux travaux. Nous savons que les réactions méningées sont en réalité fréquentes et que leur intensité n'est pas toujours proportionnée à la bénignité apparente des symptômes cliniques. Les modifications du liquide céphalo-rachidien relevées par M. Lavergne au cours

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 2 décembre 1921 (avec la collaboration de René Mathieu).

des paralysies du voile du palais peuvent être interprétées comme l'indice d'une atteinte des centres nerveux, dont l'affinité vis-à-vis des toxines diphtériques nous est d'ailleurs connue depuis les recherches de Guillain et Guy-Laroche.

Nous désirons démontrer aujourd'hui que, dans certains cas de paralysie diphtérique, les lésions des centres nerveux se manifestent par un ensemble de symptômes cliniques qu'il est facile de mettre en évidence.

Les deux malades que nous avons l'honneur de présenter à la Société médicale des Hôpitaux sont atteints de paralysie avec troubles de l'accommodation, de la phonation et de la déglutition, impotence partielle des quatre membres. La répartition topographique des groupes musculaires frappés de parésie, la modalité des troubles sensitifs localisés aux extrémités, constituent, à notre avis, les éléments d'une forme clinique particulière que l'on pourrait appeler : la *forme spinale* de la paralysie diphtérique.

Voici l'observation brièvement résumée de ces deux malades :

Obs. I. — Homme âgé de trente-quatre ans. *Huit jours* après une diphtérie assez grave, soignée par des injections de sérum, apparaît une paralysie vélo-palatine. Un mois plus tard, des fourmillements se font sentir aux extrémités des membres supérieurs et inférieurs. Un mois et demi plus tard, des troubles moteurs viennent s'ajouter aux troubles sensitifs.

Actuellement, plus de trois mois après la guérison de l'angine, on constate les symptômes suivants :

Le réflexe du voile du palais est aboli malgré la disparition des troubles de la phonation et de la déglutition. Réflexes pupillaires intacts à la lumière et dans le passage de la vision lointaine à la vision rapprochée.

Diminution du pouvoir accommodateur de l'œil pour la vision de près, avec intégrité de l'accommodation pour la vision des objets placés loin de l'œil.

Aucune autre anomalie dans le domaine des nerfs crâniens.

Abolition de tous les réflexes tendineux.

L'excitation de la plante du pied ne détermine aucun mouvement réflexe des orteils. Réflexes crémastériens et abdominaux normaux.

Les membres supérieurs sont dans un état de parésie très accentuée qui prédomine du côté gauche.

La parésie des muscles de la racine du membre et de la ceinture scapulaire se traduit par la difficulté et l'affaiblissement des mouvements d'abduction et d'élévation du bras.

La force développée pendant les mouvements d'extension et de flexion de l'avant-bras sur le bras est diminuée et dénote un affaiblissement à peu près équivalent des extenseurs et des fléchisseurs de ce segment. Les

muscles de la main, les interosseux, les muscles de l'éminence thénar, les fléchisseurs et les extenseurs des doigts sont tous frappés de parésie. La main n'est pas tombante, mais tous les mouvements des doigts sont difficiles, maladroits, et le malade est incapable de manger seul.

En résumé, aux membres supérieurs on constate un affaiblissement de la force musculaire dans tous les segments et qui porte indistinctement sur les extenseurs et les fléchisseurs.

Examen électrique des muscles des membre supérieurs (1).

Au bras *gauche*. Réaction de dégénérescence très légère pour le biceps et le triceps. A l'avant-bras gauche, R. D. légère, plus marquée pour les fléchisseurs que pour les extenseurs.

Dans le bras et l'avant-bras *droits*, réaction presque normale.

Aux mains, réaction de dégénérescence, légère à droite, assez forte à gauche, mais toujours partielle (excitabilité par le nerf).

Aux *épaules*, réaction de dégénérescence partielle pour le trapèze inférieur, le sous-épineux et le grand dorsal.

Membres inférieurs.

Des deux côtés, les *pieds sont ballants*, aucun mouvement n'est spontanément possible, ni pour la flexion, ni pour l'extension des orteils, ni pour l'abduction, ni pour l'adduction du pied.

A la racine du membre (et de chaque côté), la parésie des muscles abducteurs et des adducteurs de la cuisse sur le bassin, ainsi que des rotateurs en dedans et en dehors, est très accentuée.

Il y a une opposition très nette entre *l'intégrité des extenseurs* de la cuisse sur le bassin et l'*affaiblissement* des muscles *fléchisseurs* de la cuisse sur le bassin.

La *force musculaire* segmentaire pour la *flexion* de la jambe sur la cuisse est très *diminuée*, ce qui contraste avec l'*intégrité des extenseurs* du même segment.

Examen électrique des muscles du membre inférieur.

R. D., légère à la cuisse, plus prononcée aux deux jambes (S. P. E. et S. P. I.), un peu plus légère dans les muscles plantaires (en particulier, à droite).

En résumé. Aux membres inférieurs, on constate une parésie de tous

(1) Examen pratiqué par M. le Dr Thibonneau (Laboratoire de M. le Dr Bourguignon), à la Salpêtrière.

les muscles du pied et de la jambe; mais, au niveau de la cuisse et du bassin, la *conservation des muscles extenseurs* contraste avec la *parésie des muscles fléchisseurs*.

Muscles du tronc et de la nuque.

Bien qu'en apparence il n'existe pas de paralysie des muscles du tronc et du cou, il est facile de constater que la *force musculaire*, au niveau de ces deux segments, est intégralement *conservée* pour les mouvements d'*extension* et qu'elle est au contraire notablement *diminuée* pour les mouvements de *flexion*.

Examen électrique des muscles du tronc et du cou.

Pas de R. D. au niveau du trapèze supérieur.

R. D. prononcée pour les muscles lombaires, plus légère pour les transverses et obliques de l'abdomen, presque nulle pour le grand droit des deux côtés.

Troubles sensitifs.

Le malade se plaint de fourmillements dans les mains et les pieds. A la face palmaire des mains et à la plante des pieds, il y a hypoesthésie tactile, avec impossibilité de reconnaître la forme des objets.

Le sens de position des doigts est aboli et au niveau des os des extrémités le diapason n'est pas perçu. Nous reviendrons plus longuement sur les troubles sensitifs que nous signalons ici.

Obs. II. — Homme âgé de dix-huit ans, atteint au mois d'août 1921 d'une diphtérie, traité par des injections de sérum.

Aussitôt après la guérison de l'angine, il éprouve de la difficulté pour la déglutition, puis, au bout d'un mois, peut-être après une rechute de diphtérie (?), apparaissent des troubles de l'accommodation visuelle, des troubles sensitifs, une parésie qui atteint les membres inférieurs, puis les membres supérieurs. Actuellement (novembre 1921), bien que le malade se dise très amélioré, la difficulté de la marche est encore appréciable.

L'examen dénote l'intégrité des fonctions visuelles; les réflexes pupillaires sont normaux; le réflexe pharyngé est aboli ainsi que les réflexes tendineux. Les réflexes crémastériens et cutanés abdominaux sont normaux.

Il est inutile d'insister sur la description détaillée des différents troubles moteurs. La répartition topographique des muscles atteints de parésie est exactement la même que chez le malade étudié précédemment.

Aux membres inférieurs, la force musculaire segmentaire est très diminuée pour la flexion de la jambe sur la cuisse, mais elle est normale pour l'extension du même segment.

Les fléchisseurs de la cuisse sur le bassin sont très affaiblis, ce qui contraste avec la force remarquable des extenseurs antagonistes.

Les abducteurs, rotateurs en dedans et en dehors, de la cuisse sur le bassin sont notablement affaiblis, ainsi que les muscles du pied, les extenseurs et les fléchisseurs des orteils.

Au niveau du *cou* et du *tronc*, la conservation de la force des extenseurs forme un frappant contraste avec l'affaiblissement des fléchisseurs.

Aux membres supérieurs, la parésie des extenseurs et des fléchisseurs des différents segments paraît sensiblement équivalente.

Examen électrique des muscles.

R. D. partielle dans les muscles des mains et des deux pieds, mais avec excitabilité par le nerf.

R. D. légère dans les jumeaux et le sciatique poplité externe.

Les troubles sensitifs sont localisés à la paume des mains et à la plante des pieds. Bien qu'ils soient en voie de régression, ils présentent assez exactement les caractères déjà décrits à propos de l'observation précédente.

Voici deux sujets adultes, qui, trois mois après la guérison d'une angine, sont atteints de paralysie diphtérique. Les accidents qu'ils présentent l'un et l'autre sont entièrement comparables et nous pouvons les résumer dans une description commune. Ils sont d'ordre sensitif et moteur.

1° Troubles sensitifs

Des zones d'*anesthésie* sont réparties symétriquement aux quatre extrémités : Aux membres supérieurs, l'anesthésie est strictement limitée à la face palmaire des mains et des doigts. Du côté de l'avant-bras, elle s'arrête brusquement au niveau de l'interligne articulaire du poignet. La face dorsale conserve une sensibilité normale, sauf à la partie terminale des dernières phalanges.

Aux membres inférieurs, l'anesthésie est exactement circonscrite à la face plantaire des deux pieds.

Les troubles sensitifs ont les caractères suivants : Conservation de la sensibilité à la piqûre, au chaud et au froid ; hypoesthésie légère au tact ; élargissement des cercles de Weber ; perte du sens des attitudes des doigts ; impossibilité de reconnaître la forme et le relief des objets dont la température et la consistance sont appréciées avec une certaine exactitude. Un bouchon est décrit comme « une chose élastique » ; un blaireau, comme « un objet qui est mou

à un bout et dur à l'autre bout »; une montre « un objet dur qui est peut-être du verre ». Les étoffes donnent une impression de résistance, qui varie suivant leur nature, mais elles ne sont pas identifiées par le malade. Ajoutons que si l'on dépose successivement sur la paume de la main, horizontalement tendue, des poids de cuivre de tailles différentes, le malade ne peut pas apprécier les variations de pesanteur, à moins que celles-ci ne soient très considérables.

Au niveau de la plante des pieds, les troubles sensitifs sont analogues, mais notablement plus accentués.

La sensibilité osseuse au diapason est très diminuée, non seulement aux extrémités, mais encore au niveau des différents segments des membres. Elle est normale pour les os du tronc.

Nous pouvons résumer cette étude en disant que les anesthésies limitées aux extrémités ont une topographie segmentaire. Il y a dissociation de la sensibilité avec prédominance sur diverses modalités de la sensibilité profonde. L'anesthésie au diapason s'étend à tout le squelette des quatre membres.

Ces troubles sensitifs ont déjà été observés au cours des paralysies diphtériques. Il est difficile d'interpréter leur signification. La prédominance des anesthésies profondes est peut-être l'indice d'une lésion des cordons postérieurs de la moelle; nous ne pouvons formuler que des hypothèses à ce sujet, mais il est une chose qui, à notre avis, est incontestable, c'est leur origine médullaire.

2° Troubles moteurs

Nos deux malades sont actuellement atteints de troubles paralytiques dont l'intensité est fort inégale. L'un d'eux est incapable de se tenir debout; l'autre, très amélioré, peut déjà marcher. Nous sommes en présence de deux phases évolutives d'une même forme clinique de paralysie diphtérique, caractérisée par des accidents d'origine médullaire. Cette opinion est basée sur la constatation des faits suivants :

A) *Répartition des parésies musculaires sur l'ensemble des quatre membres* avec atteinte des muscles de la racine et des extrémités. Cette dissémination des troubles moteurs a été décrite depuis longtemps dans certains cas de paralysie diphtérique. Elle imprime une allure clinique particulière aux désordres de la marche. Elle contraste avec la localisation des troubles sensitifs cutanés au

niveau des extrémités. Dans un travail datant de 1903, M. Aubertin proposait d'expliquer la diffusion et la multiplicité des parésies musculaires par l'existence d'une Poliomyélite avec lésions multiples, discrètes et facilement réparables des cornes antérieures de la moelle. Cette hypothèse paraît très vraisemblable, puisque les paralysies diphtériques s'accompagnent fréquemment de réactions méningées.

B) L'observation de nos deux malades nous a appris un fait nouveau, ou qui du moins ne paraît pas avoir attiré l'attention : la *force musculaire segmentaire* des membres inférieurs est notablement *diminuée* dans les mouvements de *flexion* de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin. Au contraire, la force musculaire développée dans les mouvements d'*extension* de ces deux segments est parfaitement *normale*.

La *force musculaire segmentaire* au niveau du *cou* est *diminuée* pour les mouvements de *flexion* de la tête sur le cou et du cou sur le tronc. Elle est *normale* pour les mouvements d'*extension* correspondants.

Au niveau du *tronc*, la force musculaire segmentaire est encore *diminuée* pour les mouvements de *flexion*, elle est normale pour les mouvements *d'extension*.

Cette répartition systématique des troubles moteurs au cours des paralysies diphtériques constitue un fait remarquable. Quelle en est la signification?

Il y a près de vingt ans (en 1902), l'un de nous a montré que l'une des caractéristiques de la Paraplégie Spasmodique Syphilitique chronique était la *discordance entre la force des extenseurs des membres inférieurs*, qui est conservée, *et la faiblesse des fléchisseurs raccourcisseurs* de ces membres qui est souvent très marquée, à tel point que, dans certains cas, elle détermine une gêne des mouvements de la marche plus grande que la spasmodicité elle-même.

Depuis cette époque, l'examen d'innombrables malades, atteints des affections de la moelle les plus variées, a montré que cette discordance entre la force des extenseurs et celle des fléchisseurs de la hanche et du genou était, quand elle existe, un signe certain de la nature organique, médullaire, des troubles moteurs présentés par les malades atteints de paraplégie plus ou moins prononcée.

Pendant la guerre, ce signe fut mis très largement à contribution, dans le Service de la Salpêtrière, pour dépister les simulateurs qui prétendaient se faire réformer pour troubles de la marche et para-

lysie des membres inférieurs. Tout individu, se plaignant de troubles de ce genre était soumis à l'épreuve comparative d'extension et de flexion de la hanche et du genou; si, dans cette épreuve, la résistance fonctionnelle était également affaiblie pour l'extension et pour la flexion, l'individu était *ipso facto* considéré comme suspect et soumis à un examen complémentaire très serré. Bien entendu, cette épreuve ne serait d'aucune signification dans les cas de paraplégie avec atrophie et réaction de dégénération des muscles extenseurs de la cuisse et du genou.

C'est en nous appuyant sur cette notion que nous affirmons aujourd'hui *l'origine médullaire, organique*, des troubles moteurs observés chez nos deux malades atteints de paralysie diphtérique.

Revenons maintenant à ces deux malades et voyons quels enseignements nous pourrons tirer de l'étude des symptômes qu'ils présentent.

Nous avons constaté chez eux des paralysies musculaires étendues dont la localisation peut être interprétée dans les sens différents au point de vue du siège et de la nature des lésions qui leur ont donné naissance.

D'une part, le fait que les extrémités, surtout les inférieures sont ballantes par suite du défaut de contractilité de leurs muscles extenseurs et fléchisseurs pourrait être invoqué en faveur de lésions de névrites périphériques; nous verrons tout à l'heure ce qu'il en faut penser.

D'autre part, la paralysie des fléchisseurs du genou, de la hanche, du tronc et du cou, doit être considérée comme une preuve évidente de lésions médullaires. Il ne s'agit paslà, bien entendu, de lésions médullaires analogues à celles de la paralysie spinale infantile ou de la sclérose latérale amyotrophique; elles sont infiniment moins grossières et n'atteignent pas les cellules de la substance grise avec une intensité telle qu'elles amènent la destruction de ces cellules. Il s'agit d'un processus beaucoup plus superficiel, quoique étendu à presque toute la hauteur de la moelle, d'un processus qui permet la *restitutio ad integrum* des éléments nerveux atteints. On peut se représenter ce processus morbide plutôt comme une sorte d'imbibition par la toxine diphtérique, de la substance grise et de certaines des cellules qui y sont contenues, que comme une véritable altération anatomique fondamentale.

Ceci étant admis, dirons-nous que, dans ces cas de paralysie diphtérique, nous nous trouvons en présence d'un double processus : polynévrite d'une part, poliomyélite d'autre part?

Ce serait, à notre avis considérer les faits sous un angle bien étroit. Il tombe sous le sens que nous avons affaire, ici, à un processus univoque, et non pas à deux processus différents.

D'une façon générale, l'hypothèse de lésions frappant uniquement les nerfs périphériques, et produisant ce que l'on a appelé des polynévrites, n'est guère satisfaisante, et cadre mal avec ce que nous ont appris l'anatomie pathologique et la pathologie générale. Déjà, il y a plus de vingt-cinq ans, en 1894, l'un de nous soutenait la thèse de l'origine centrale des paralysies dites par névrites périphériques.

Il nous paraît donc vraisemblable que, dans la paralysie diphtérique, lorsque l'intoxication des éléments nerveux est légère, on observe le tableau clinique considéré comme propre aux névrites périphériques ; si l'intoxication des éléments nerveux est plus intense, d'autres groupes cellulaires de la moelle sont atteints ou du moins leur atteinte devient plus manifeste, et on se trouve en présence de paralysies indicatrices d'une lésion médullaire. C'est là ce qui s'est produit chez nos deux malades, c'est probablement ce qui se produit dans un bon nombre de cas de paralysie diphtérique, ainsi qu'on pourra s'en convaincre en examinant plus soigneusement la force segmentaire des raccourcisseurs des membres inférieurs, des muscles du tronc et du cou.

En terminant, nous voudrions relever le fait de la fréquence actuelle des cas de paralysie diphtérique chez l'adulte : alors que dans les années précédentes il ne s'en présentait guère, à notre consultation de la Salpêtrière, que deux ou trois cas par an, nous venons d'en observer quatre cas en moins d'une quinzaine de jours. Cette fréquence est-elle due à une plus grande fréquence des cas de diphtérie chez l'adulte, ou au « génie » de la maladie? Nous ne sommes pas à même de donner une réponse motivée à ce sujet.

VARIA

I

SUR LA DÉFORMATION THORACIQUE "EN TAILLE DE GUÊPE" CHEZ CERTAINS MYOPATHIQUES [1]

Les déformations thoraciques des myopathiques se présentent sous des aspects un peu différents, d'un malade à l'autre, tant au point de vue de l'intensité que de la configuration même; elles ont cependant des caractères communs d'une assez grande netteté pour permettre souvent de faire à première vue le diagnostic. Parmi ces caractères il faut citer tout d'abord l'*aplatissement du thorax*; cet aplatissement est tel que celui-ci semble avoir été violemment comprimé d'avant en arrière, ainsi que vous en pouvez juger chez le malade que je vous présente, malade chez lequel les dimensions thoraciques sont les suivantes :

Diamètre antéro-postérieur maximum. . . .	145 millimètres
Diamètre transverse maximum.	290 millimètres

Le diamètre antéro-postérieur n'a donc ici que la moitié du diamètre transverse, ce qui est absolument anormal.

Si en outre de cet aplatissement thoracique vous voulez bien tenir compte de la disparition presque complète des pectoraux qui rend plus manifeste la saillie de l'attache des bras aux épaules, vous comprendrez aisément pourquoi un grand nombre de myopathiques présentent un *aspect excavé* de la partie supérieure du thorax.

Ces déformations thoraciques, que l'on pourrait appeler « classiques » dans la myopathie progressive primitive, se compliquent

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 6 décembre 1895. On trouvera, sur cette question, des détails plus étendus et des photographies de malades in : *Leçons de Clinique Médicale de l'Hôtel-Dieu*, par Pierre-Marie, 1896, pages 39 et suivantes (Paris, Masson).

parfois d'un autre élément, l'existence d'une *scoliose* plus ou moins prononcée. Dans ce cas, le thorax n'est plus seulement aplati et comme excavé dans sa région antéro-supérieure, il est en outre *asymétrique*.

On observe, en outre, et c'est là ce qui fait l'objet de ma communication, chez certains sujets mais non chez tous, une particularité assez bizarre qui, je crois, n'a encore été signalée par aucun des auteurs qui se sont occupés de l'aspect du thorax chez les myopathiques, c'est ce que j'appellerai la « *taille de guêpe* ». Si vous examinez les photographies des deux malades que je vous présente vous constaterez que le profil du thorax diffère notablement du profil d'un thorax normal. Tandis que dans ce dernier les contours latéraux ont une obliquité plus ou moins marquée en dedans et en bas, obliquité due à ce que la circonférence de la région inférieure de la cage thoracique est évidemment moindre que la circonférence des régions supérieure et moyenne, chez nos malades au contraire les contours latéraux ont une direction à peu près verticale, la circonférence du thorax, dans sa région inférieure, étant presque égale à celle des régions situées au-dessus. — De là il résulte que les hypocondres forment avec la base du thorax un angle rentrant, d'où l'aspect « en taille de guêpe » que je vous signalais tout à l'heure.

Si maintenant on cherche à se rendre compte du « pourquoi » de cette déformation, on en trouve, je crois, l'explication dans ce fait que, par suite de l'aplatissement de la cage thoracique (1), la direction des côtes se montre notablement modifiée. Leur obliquité est considérablement accrue sur toute la hauteur de la cage thoracique et par cela même les dernières côtes, qui ne sont pas reliées au sternum, au lieu de se diriger suivant un angle modéré en bas et en dedans, se portent très obliquement en bas, d'où l'aspect vertical des contours latéraux du thorax, et la dépression en coup de hache constatée au niveau des hypocondres. Telle est l'explication vraisemblable de la déformation du thorax « en taille de guêpe » des

(1) Cet aplatissement du thorax avec déviation secondaire des côtes peut être rapproché de la *déformation du crâne* des myopathiques que j'ai décrite, en collaboration avec Onanoff, dans une communication à la *Société des Hôpitaux* (séance du 20 février 1891) — Cette déformation cranienne consiste surtout dans un aplatissement de l'occipital avec diminution considérable du diamètre antéro-postérieur du crâne. On voit donc que, chez les myopathiques, le squelette est, dans un assez grand nombre de cas profondément intéressé, et qu'il se produit chez ces malades une sorte de processus ostéomalacique qui, suivant toute vraisemblance, n'est pas sans relations avec les altérations des muscles.

myopathiques. — Quant à l'atrophie des muscles de cette région, elle doit aussi jouer un rôle dans la production de cette déformation, la disparition des muscles de la ceinture iliaque amenant une diminution de volume plus ou moins marquée du contour extérieur du bassin et des régions avoisinantes.

II

SUR LA DÉFORMATION DU CRANE CONSTATÉE DANS CERTAINS CAS DE MYOPATHIE PROGRESSIVE PRIMITIVE [1]

La communication que j'ai l'honneur de faire aujourd'hui est au nom de M. Onanoff et au mien.

Il y a quelques années déjà, en 1885, pendant mon clinicat à la Salpêtrière, j'avais eu l'occasion de m'occuper d'une façon spéciale des malades atteints de myopathie progressive primitive, et j'avais remarqué que leur squelette éprouve des déformations toutes particulières.

Je n'entrerai pas ici dans l'examen des déformations du thorax qui doivent faire l'objet d'un prochain mémoire de M. G. Guinon, mais je veux attirer votre attention sur les déformations du crâne.

Le malade que je vous présente appartient au service de mon maître, M. le professeur Charcot, qui a bien voulu m'autoriser à l'amener ici à l'appui de cette communication. C'est aussi au service de M. Charcot qu'appartenaient les autres malades qui ont servi pour établir les conclusions de ce travail. Nous prions notre Maître d'agréer tous nos remerciements pour la libéralité qu'il nous a témoignée.

Quand on examine le crâne de ce malade, on constate du premier coup d'œil qu'il a l'aspect d'un sphéroïde aplati postérieurement ; la déformation est ici vraiment extraordinaire, et jamais nous ne l'avons vue aussi prononcée sur aucun des malades assez nombreux d'ailleurs que nous avons examinés à ce point de vue.

Les chiffres donnés par les mensurations de ce crâne sont d'ailleurs assez éloquents par eux-mêmes :

Le diamètre antéro-postérieur, maximum = 166 millimètres.

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 20 février 1891 (avec la collaboration de Onanoff).

Le diamètre transverse, maximum = 168 millimètres.

Donc l'*indice céphalique* $= \frac{168 \times 100}{166} = 101,2$.

Chacun de ces chiffres peut être considéré comme absolument inouï au point de vue anthropologique; c'est ainsi que dans les livres qui traitent de cette science, l'indice céphalique obtenu par la multiplication du diamètre transverse par 100 et division du produit par le diamètre antéro-postérieur en moyenne est environ de 80 millimètres; chez les brachycéphales, cet indice est plus fort, 84,6 chez les Auvergnats; comme limite extrême, pour ainsi dire, on voit signalé le chiffre de 88.5 pour l'indice céphalique des Négritos. — Or, chez le malade que je vous présente ici, le chiffre de l'indice céphalique est de 101,2. C'est donc une différence considérable avec le dernier chiffre connu dans l'échelle physiologique; cependant Broca aurait, sur un crâne de Tartare, observé un indice céphalique fort voisin de celui-ci, mais c'est là un cas unique.

J'ai désiré présenter ici ce malade parce que, comme je vous le disais, je le considère comme un cas extrêmement accusé de cette déformation; mais ce cas n'est pas isolé; j'ai eu l'occasion d'en voir un certain nombre d'autres; tous, si mes souvenirs sont exacts, appartenaient à la forme de Myopathie de Erb; et je vous présente la courbe d'un second malade du même genre chez lequel l'indice céphalique est de 89,7; diamètre antéro-postérieur, maximum 175 millimètres, diamètre transverse maximum, 157 millimètres. Chez un malade atteint d'une autre variété de myopathie progressive primitive (paralysie pseudo-hypertrophique) M. Onanoff, et moi avons constaté un développement considérable des bosses occipitales, mais l'indice céphalique n'offrait pas des proportions aussi exagérées que chez les malades dont il vient d'être question.

Je pense, Messieurs, pouvoir conclure que nous nous trouvons là en présence d'un phénomène inhérent à la myopathie progressive primitive, puisque nous avons pu en observer plusieurs cas dans cette maladie.

Il semble donc s'agir là d'une lésion osseuse qui pourrait bien être parallèle à l'altération musculaire, quoique nous la trouvions à l'extrémité céphalique dans une forme de myopathie dans laquelle les muscles de la face ne sont pas atteints. En effet, l'os du crâne qui de beaucoup est chez ces malades le plus déformé, et par conséquent le plus atteint par cette ostéomalacie d'un genre spécial est l'occipital, c'est-à-dire l'os sur lequel viennent prendre

insertion les muscles de la gouttière vertébrale qui, comme on sait, sont parmi les premiers et les plus atteints dans la myopathie progressive primitive. Nous devons à ce propos faire remarquer que notre jeune malade présente une telle altération des muscles du dos et de la nuque qu'il lui est impossible même de se tenir assis, sa tête retombe immédiatement de côté ou sur sa poitrine. Il semble donc y avoir ici proportion évidente entre le degré et la localisation des lésions dans les muscles et dans les os. Nous appelons tout particulièrement l'attention des observateurs sur l'étude du squelette dans les futures autopsies de myopathie progressive primitive, et nous conseillons d'examiner spécialement à ce sujet le crâne, les os de la ceinture scapulaire et ceux du bassin. — Cette déformation osseuse semble être sous la dépendance du décubitus prolongé, du moins quant à la direction des déformations qui sont surtout marquées sur le thorax et le crâne, il s'agirait donc d'une sorte d'ostéomalacie, mais d'une ostéomalacie spéciale, sous la dépendance immédiate de l'affection myopathique. Nous ferons remarquer que si chez le malade actuel le décubitus dorsal prolongé peut être rendu responsable de ces déformations, il n'en est pas de même pour le second malade dont je mets sous vos yeux la courbe crânienne, car ce malade n'est pas confiné au lit.

Vous me permettrez, Messieurs, de rester dans un doute prudent pour ce qui a trait à la genèse de ce singulier phénomène; ce que nous avons voulu, Onanoff et moi, par cette communication, ç'a été d'appeler l'attention sur ce phénomène qui n'a, que nous sachions, jamais jusqu'à présent été signalé d'une façon spéciale.

III

SUR LA NATURE ET SUR QUELQUES-UNS DES SYMPTOMES DE LA MALADIE DE BASEDOW [1]

LE TREMBLEMENT BASEDOWIEN

La maladie de Basedow a passé par des fortunes bien diverses depuis qu'elle a été élevée au rang d'entité morbide, et l'ingéniosité des physiologistes en chambre s'est exercée sur elle avec une prédilection toute particulière ; pneumogastriqne ou grand sympathique, affection du cœur ou anémie, tout ce qui de près ou de loin a quelque rapport avec le goître et l'exophtalmie, tout cela, disons-nous, est devenu la base d'une théorie sur la pathogénie de cette affection. Fallait-il dilater un vaisseau? vite on paralysait le grand sympathique ; — faire contracter des fibres musculaires lisses? on excitait ce même grand sympathique, — accélérer les battements du cœur? ici, grand embarras, quel choix faire entre l'excitation de ce nerf et la paralysie du pneumogastrique ? Il en est, croyons-nous, en pathogénie comme en thérapeutique : beaucoup de remèdes, peu de guérisons; beaucoup de théories, peu de vérité.

Nous n'avons pas, pour notre part, l'intention d'ajouter une nouvelle hypothèse à toutes celles qui ont été émises à plaisir sur ce sujet ; mais, comme il nous arrivera forcément, dans l'interprétation des symptômes de la maladie de Basedow, d'employer, faute de mieux, le mot de névrose, nous tenons à donner dès maintenant une brève explication à ce sujet. Certes, nous nous garderions bien, et pour cause, de chercher à définir ce que c'est qu'une névrose; aussi, nous ne nous servirons de ce mot que dans le sens purement conventionnel d'affection caractérisée par un trouble des fonctions nerveuses d'une nature spéciale, et ne s'accompagnant

(1) Publié dans les *Archives de Neurologie*, nº 16, 1883.

pas des lésions que l'on observe plus ou moins communément dans les autres affections.

Dans un récent travail (1) inspiré par notre maître, M. le professeur Charcot, nous nous sommes efforcé de démontrer que la maladie de Basedow était due, non pas à l'altération plus ou moins apparente de tel ou tel nerf, non pas même à une névrose du pneumogastrique ou du grand sympathique, mais à une névrose affectant les caractères d'une névrose générale. Nous préférons ce mot de névrose générale à celui de névrose centrale, parce que cette dernière épithète préjuge en quelque sorte un siège à cette affection, et que, de plus, elle n'exprime pas assez, à notre avis, la dissémination à tout l'organisme des symptômes observés.

Plus récemment encore a paru un travail fort intéressant de notre ami G. Ballet, sur quelques troubles dépendant du système nerveux central dans le cours de la maladie de Basedow, et dont le titre seul indique assez l'esprit dans lequel il a été conçu (2). C'est ainsi que l'auteur y rapporte plusieurs observations, dans lesquelles les malades présentèrent de véritables attaques épileptiques ou des attaques épileptiformes; dans d'autres cas, il montre que des phénomènes paralytiques plus ou moins prononcés peuvent survenir, et que ces phénomènes peuvent consister soit en hémiplégies, soit en paraplégies, soit en une gêne plus ou moins accentuée de certains mouvements volontaires; on a même observé une paralysie à forme hémiplégique accompagnée de troubles de la sensibilité (hémianesthésie) et aussi d'un léger degré d'aphasie passagère. En outre de ces accidents placés sous la dépendance immédiate du système nerveux central, M. Ballet en signale d'autres qui, bien certainement, sont dus à un mécanisme analogue. Nous voulons parler des troubles de la sécrétion urinaire : polyurie, glycosurie, albuminurie, qui, très probablement, et nous partageons en cela l'opinion de M. Ballet, sont beaucoup plus fréquents qu'on ne serait tenté de le croire, d'après les observations recueillies jusqu'à ce jour.

Nous-mêmes nous avons, dans le travail cité plus haut, rapporté un certain nombre d'observations soit personnelles, soit puisées dans des publications diverses où se trouvent signalés des sym-

(1) P. Marie, *Contribution à l'étude et au diagnostic des formes frustes de la maladie de Basedow*, Thèse de Paris, 1883.

(2) Gilbert Ballet, De quelques troubles dépendant du système nerveux central observés chez les malades atteints de goître exophtalmique (*Revue de Médecine*, avril 1883).

ptômes dépendant très vraisemblablement d'un trouble des fonctions du système nerveux central. *Diarrhées paroxystiques* présentant ce caractère spécial de survenir d'une façon brusque, généralement sans coliques, de durer quelques heures et de se terminer non moins brusquement qu'elles avaient commencé; — *boulimie*, ou tout au moins violents et fréquents accès de fringale; — *vomissements* quelquefois incoercibles; — accès d'angoisse précordiale revêtant absolument l'aspect du syndrôme *angine de poitrine*; — *augmentation du nombre des respirations* qui se trouvent portées en moyenne au chiffre de vingt-quatre par minute; — *toux* fréquente, quinteuse, sans expectoration notable; — *sueurs* abondantes généralisées ou localisées, s'accompagnant souvent d'une sensation de chaleur purement subjective; — *manifestations cutanées* telles que vitiligo, taches pigmentaires, chute des sourcils et des cils, urticaire, etc.

Tous ces symptômes si divers pourraient à la rigueur, pris isolément, s'expliquer, il est vrai, par l'hypothèse d'une altération des nerfs pneumogastrique ou grand sympathique, mais quand on les voit exister chez le même malade simultanément, quand on les voit coïncider avec des troubles psychiques ou avec les phénomènes décrits par M. G. Ballet (accidents convulsifs, hémiplégie, hémianesthésie, glycosurie, etc.), comment pourrait-on s'arrêter à cette idée qu'une altération plus ou moins grossière du nerf vague ou du grand sympathique soit seule en cause?

D'ailleurs, il est un autre phénomène propre à la maladie de Basedow, dont nous avons, dans notre thèse, fait une étude détaillée, et qui nous semble apporter un argument précieux à la manière de voir que nous venons d'exposer : c'est le TREMBLEMENT. Dans aucun des quinze cas de maladie de Basedow, type ou fruste, qu'il nous a été donné d'observer, nous n'avons vu manquer ce symptôme; aussi avons-nous cru, dans nos conclusions, pouvoir le considérer comme constant dans la maladie de Basedow, et nous sommes-nous efforcé de décrire les caractères particuliers qui permettent sinon de le regarder comme absolument spécial à cette affection, du moins de le distinguer des tremblements observés dans d'autres affections (paralysie agitante, tremblement sénile, paralysie générale, alcoolisme). Dans ses formes les mieux accentuées, ce tremblement est généralisé et occupe les différents muscles du corps; mais fréquemment aussi, il n'est constatable qu'aux seules extrémités, et notamment aux extrémités supérieures ; quelquefois assez prononcé pour rendre celles-ci tout à fait inhabiles à

certains travaux (écriture, couture, etc.), il est souvent moins marqué, et, pour le reconnaître, il est nécessaire de faire étendre le bras du malade et d'observer directement sa main et ses doigts. Le rythme de ce tremblement est assez rapide, surtout si on le compare à celui du tremblement sénile ou de la paralysie agitante, et avec le tambour à réaction dont nous avons fait usage, nous avons constaté que le chiffre moyen des oscillations par seconde est de huit et demi, tandis que, dans les deux maladies ci-dessus désignées, il n'est que de cinq ou six oscillations dans le même laps de temps.

Du reste, l'existence du tremblement dans la maladie de Basedow n'avait pas échappé à un certain nombre de médecins, et nous avons pu relever sa mention dans dix-huit observations provenant de différents auteurs; mais son existence n'avait pas frappé spécialement l'attention de la plupart de ces auteurs, qui se sont contentés purement et simplement de le noter ou qui ont rapporté son apparition à la présence d'altérations des centres nerveux indépendantes de la maladie de Basedow. Parmi les médecins qui avaient déjà remarqué le tremblement de la maladie de Basedow, il en est un, M. Guéneau de Mussy, que nous avons omis de citer dans notre thèse. Son mémoire (1) sur ce sujet nous étant inconnu à cette époque, M. Fernet a bien voulu nous le signaler et nous sommes heureux de réparer ici notre omission, les faits qui y sont rapportés sont trop intéressants et concordent trop bien avec ceux des autres auteurs et les nôtres pour que nous manquions l'occasion d'en donner un rapide résumé.

Observation I. — Jeune mariée de dix-neuf ans; surmenage intellectuel; exophtalmie; goître. Pouls : 120. « Les mouvements étaient saccadés, irréguliers, tout à fait choréiques; ce trouble des fonctions motrices persistait pendant le sommeil qui était interrompu et agité. Les yeux, saillants outre mesure, étaient par moments agités d'une sorte de nystagmus; pendant plusieurs semaines, les anomalies de la fonction locomotrice furent poussées si loin que la malade ne put pas marcher ; elle faisait quelques pas irréguliers, et tantôt se précipitait en avant, tantôt se rejetait en arrière; elle sentait d'ailleurs très bien qu'outre son arythmie et son incohérence, la contractilité musculaire était affaiblie; en explorant le pouls, de fréquents soubresauts des tendons se faisaient sentir au niveau du carpe. » — Crises de vomissements inquiétants par leur persistance; d'autres fois, après plu-

(1) Mémoire lu à la *Société de Thérapeutique* (9 novembre 1881), par M. Guéneau de Mussy.

sieurs semaines de constipation, des crises de diarrhée soudaines, violentes, mais de peu de durée. Au bout de huit ou dix mois, les mouvements choréiformes cessèrent pour ne plus reparaître, bien qu'il y eût toujours quelque chose de brusque et de saccadé dans ses mouvements, et un peu de tremblement dans les membres. La voix était habituellement rauque; il y avait une toux fréquente, quinteuse, persistant avec opiniâtreté. Quelques mois plus tard, la malade succomba, probablement à la suite d'une tuberculose pulmonaire aiguë.

Observation II. — Homme atteint d'une affection cardiaque, présentant une tuméfaction du corps thyroïde et une saillie considérable de l'œil limitées au côté droit, et ayant des mouvements choréiformes dans le bras du même côté.

Observation III. — Demoiselle de trente ans; saillie anormale au côté droit du cou : lobe droit du corps thyroïde très volumineux. — Les deux yeux sont saillants, mais l'œil droit l'est beaucoup plus que le gauche. Quand, étant assise, elle appuie la pointe du pied sur le sol, elle est parfois prise de tremblement; elle a remarqué ce phénomène qui n'est pas constant, et elle ignore s'il est plus prononcé d'un côté que de l'autre. Pouls : 132.

Observation IV. — Homme de quarante ans, arthritique, lymphatique hypochondriaque; amaigrissement considérable; exophtalmie ; plus tard, goître. Pouls : 120 à 128. — Coloration bistre foncée de la face avec plaques pigmentaires en virgules dans les fosses temporales et sur la paupière inférieure. Quand il était debout, il écartait les jambes d'une manière insolite, comme s'il avait besoin d'élargir sa base de sustentation, et quand, étant assis, il soulevait le pied en l'appuyant sur sa pointe, tout le membre se mettait à trembler jusqu'à ce qu'il laissât le talon retomber sur le sol. Ses bras tremblaient fortement quand il les étendait en écartant les doigts. Sur les deux côtés du cou et au niveau du médiastin, il y avait tuméfaction des ganglions lymphatiques.

M. Guéneau de Mussy fait à ce propos remarquer les troubles de l'innervation cérébro-spinale présentés par ces quatre malades, simulant la chorée chez deux d'entre eux, et revêtant chez les deux autres l'aspect de tremblement; il pense que ce tremblement pourrait bien exister plus souvent qu'on ne le signale généralement. Il se demande si le développement des symptômes de la maladie de Basedow n'est pas, jusqu'à un certain point, sous l'influence de l'incitation produite sur le pneumogastrique par les ganglions tuméfiés situés au voisinage de ce nerf. Peut-être la maladie de Basedow serait-elle d'origine périphérique comme certaines myélites? Peut-être la production exagérée du pigment cutané serait-

elle due (ainsi que le pense M. Grunhow, *Congrès international* de Londres) aussi à cette incitation morbide du pneumogastrique qui, on le sait, prend une si grande part dans la formation du plexus solaire.

Et maintenant que nous avons énuméré tous ces symptômes si divers, ne semble-t-il pas plus rationnel de les rapporter à un état morbide spécial qu'à une altération localisée au tronc de tel ou tel nerf? D'ailleurs, si, abandonnant pour quelques instants le terrain purement clinique sur lequel nous nous sommes placé jusqu'à présent, nous voulions, nous aussi, emprunter à la physiologie quelques arguments à l'appui de notre manière de voir, ne pouvons-nous pas invoquer en sa faveur les expériences de Filehne (1)? On sait, en effet, que cet auteur parvint, dans un cas chez le lapin, par la cautérisation du quart supérieur des corps restiformes à produire simultanément la tachycardie, le goître et l'exophtalmie (celle-ci était, paraît-il, peu prononcée); plusieurs fois, la section pratiquée au même niveau amena l'apparition isolée d'un ou de deux de ces symptômes. C'est donc là une expérience qui prouve assez nettement que le fameux trépied qui sert de base au goître exophtalmique peut être directement produit par une lésion centrale. Est-ce à dire pour cela que l'on puisse produire expérimentalement la maladie de Basedow? Nous ne le croyons pas, du moins dans l'état actuel de la méthode expérimentale. En effet, nous admettons que l'on puisse, comme l'a fait Filehne, donner naissance, soit isolément, soit simultanément, à la tachycardie, au goître, à l'exophtalmie; on aura produit ainsi un goître exophtalmique, mais non la maladie de Basedow, de même que la piqûre du quatrième ventricule donne naissance à la glycosurie, mais non au diabète, de même qu'une lésion de la partie postérieure de la capsule interne produit l'hémianesthésie, mais non l'hystérie. Nous l'avons déjà dit, la maladie de Basedow ne dépend pas uniquement de la triade goître, exophtalmie, etc., elle est constituée aussi et surtout par cet état nerveux particulier que nous avons décrit plus haut et dont le tremblement est un des symptômes les plus nets et les plus constants.

Aussi pourrait-on, jusqu'à un certain point, admettre l'*existence distincte d'un goître exophtalmique et de la maladie de Basedow*. Dans la première classe, on rangerait ces goîtres, dans le cours

(1) W. Filehne, Zur Pathogenese der Basedow'schen Krankheit (*Sitzungsberichte der physik. med. Societät zu Erlangen*, 14 juillet 1879).

desquels on pourrait voir (ainsi que notre excellent collègue Bénard en a publié des exemples récemment), par suite de la compression survenir de l'exophtalmie, et qui nous semblent faire partie de cette variété que notre maître, M. Le Dentu, appelle *le goître exophtalmique chirurgical*; la seconde classe, la *maladie de Basedow proprement dite*, serait constituée par les cas où se trouvent coïncidant ou non avec la célèbre triade le tremblement et les phénomènes nerveux multiples dont nous avons parlé plus haut.

IV

MALADIE DE BASEDOW ET GOITRE BASEDOWIFIÉ

CONSIDÉRATIONS CLINIQUES ET THÉRAPEUTIQUES (1)

A l'occasion de l'intéressante observation qui vient de vous être apportée par M. le Professeur Debove, je désire vous présenter quelques considérations au sujet de l'intervention chirurgicale dans la maladie de Basedow.

Dans une communication que j'avais l'honneur de faire devant vous en 1894, je concluais que « dans les cas graves, le traitement de la maladie de Basedow doit passer des mains du médecin dans celles du chirurgien ».

Aujourd'hui, instruit par les effets de l'organothérapie thyroïdienne et par l'étude d'un certain nombre de faits cliniques, je crois qu'il y a lieu de donner, de l'intervention chirurgicale dans la maladie de Basedow, une formule moins concrète.

Tout d'abord, à mon avis, une distinction s'impose; comme vous le verrez, la clinique et la thérapeutique lui servent de base.

Le syndrome de Basedow, dont la production dépend vraisemblablement de multiples causes, se présente, au point de vue étiologique, sous deux aspects très nettement différents :

Tantôt il survient d'une façon rapide, parfois même tout à fait brusque sous l'influence d'une émotion vive ou d'une perturbation générale de l'organisme : c'est la Maladie de Basedow classique s'accompagnant ou non de goître ; celui-ci, quand il existe, est toujours secondaire aux palpitations, à des troubles divers du système nerveux.

Tantôt le Syndrome de Basedow survient plus ou moins lente-

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, t. XIV, 3e série, 1897.

ment chez un individu porteur, depuis un temps variable, parfois très long (dix-huit ans dans un cas de Brühl, vingt-cinq ans dans un cas de Lamy), d'un goître qui jusqu'alors s'était, à tous égards, comporté comme « un goître simple ». Il s'agit alors de ce que j'appellerai le *goître basedowifié* (1).

Dans l'un et dans l'autre cas, le syndrome basedowien peut présenter le degré de développement le plus complet, et dans l'état actuel de nos connaissances, il serait assez téméraire de prétendre distinguer l'une de l'autre ces deux variétés par le simple examen clinique du malade. Cependant, si je m'en rapporte à mon expérience personnelle, je dirai que dans le goître basedowifié un des symptômes majeurs est une *dyspnée* plus ou moins continue avec paroxysmes d'une intensité souvent effrayante, survenant soit spontanément, soit à la suite de travail musculaire même léger, se montrant particulièrement la nuit et probablement sous l'influence de la position horizontale. J'ai noté aussi une sialorrhée vraiment extraordinaire, obligeant les malades à cracher dans une cuvette, une ou deux douzaines de mouchoirs ne pouvant suffire à recueillir le mucus excrété (s'agit-il réellement de salive ou bien d'une sorte de flux trachéo-bronchique? Je ne saurais l'affirmer; une de mes malades rendait ce mucus surtout après des quintes de toux très violentes, très fatigantes et très fréquentes). Les deux phénomènes dont je viens de parler ne se montrent pas, du moins à un pareil degré, dans la Maladie de Basedow classique. Il n'est pas rare, dans le Goître Basedowifié, de voir augmenter la dyspnée et de provoquer la toux en exerçant une légère pression sur le goître; dans deux cas, j'ai constaté que la pression exercée sur le côté droit du goître avait une action de ce genre des plus prononcées.

Cette dyspnée du goître basedowifié est telle, qu'elle constitue à elle seule un danger imminent et suffit à faire considérer celui-ci comme une affection d'une extrême gravité et d'un pronostic autrement dangereux que la maladie de Basedow classique, bien que, pour cette dernière je sois loin d'admettre avec Pribram que la terminaison mortelle est un accident des plus rares.

Quant à la pathogénie du goître basedowifié, je veux me garder

(1) Les faits de ce genre ont fait l'objet d'un certain nombre de travaux parmi lesquels on doit citer la thèse de H. Bénard, une Revue de Brühl faite sous l'inspiration du Professeur Debove : Brühl désigne ces cas sous le nom de « faux goîtres exophtalmiques » ; la thèse de Lasvènes, celle de Duhamel, celle de Mignon, de Solary, etc., les professeurs Joffroy, Brissaud, qui se sont également occupés de ces faits, ont émis sur ce sujet des opinions très différentes.

d'émettre aucune opinion, et pour cause. S'agit-il d'un trouble dans la sécrétion de la glande thyroïde? J'ai peine à croire que ce soit là le mécanisme prédominant dans cette pathogénie. Avons-nous affaire, comme le prétendaient Kœben et Piorry, à une compression exercée par le goître sur les nerfs du cou? Cette hypothèse me semblerait plus vraisemblable. En tout cas, c'est bien certainement le goître qui, par lui-même, détermine, l'évolution du syndrome basedowien, d'où le nom que je propose de « *goître basedowifié* » nom qui, pour plusieurs raisons, me semble préférable à celui de « faux goître exophtalmique » ou de « goître exophtalmique chirurgical ».

Arrivons à la thérapeutique; elle aussi viendra confirmer la distinction que l'étude clinique des malades nous a indiquée.

Dans le Goître Basedowifié, la dyspnée est, comme nous l'avons vu, souvent si intense, que le bon sens le plus élémentaire conseille de recourir à l'intervention chirurgicale, et cela à bref délai. Les chirurgiens ont bien compris la nécessité de cette intervention; aussi les premiers cas de goître exophtalmique opérés ont-ils presque tous été des cas de goître basedowifié. C'est à M. le Professeur Tillaux que revient l'honneur d'avoir obtenu en France, les premiers succès de ce genre; d'autres ont suivi, et de la sorte, un bon nombre de chirurgiens se sont trouvés amenés à croire que tous les Basedowiens étaient justiciables du traitement chirurgical; on a opéré indistinctement tous les cas, y compris ceux de maladie de Basedow classique. C'est alors que sont survenus les insuccès frappant surtout les individus atteints de cette dernière maladie; c'est dans ces cas, en effet que se sont montrées, comme dans le cas dont nous entretenait tout à l'heure M. le Professeur Debove ces morts rapides par sidération des opérés, soit immédiatement, soit au bout de 6, 12, 24 heures.

Vous dire la raison de ces accidents, je n'y prétends certes pas dans l'ignorance où nous sommes de la pathogénie de la maladie de Basedow; mais n'est-on pas autorisé à chercher cette raison en partie dans le shock opératoire infligé à un système nerveux primitivement et profondément troublé. Dans la Maladie de Basedow, l'opération pratiquée sur le corps thyroïde vise seulement un symptôme de l'affection, du moins d'après ceux qui pensent que dans cette maladie la tumeur thyroïdienne est secondaire aux désordres du système nerveux. Dans le Goître Basedowifié, au contraire, la thyroïdectomie s'attaque directement à la cause des accidents, au goître, *primum movens* du syndrome basedowien.

Une autre indication, fournie par les résultats de la thérapeutique, est confirmative de notre distinction, entre la maladie de Basedow et le goître basedowifié; il s'agit des résultats que donne l'ingestion de glande thyroïde chez ces différents malades.

Ce traitement a été, à maintes reprises, appliqué dans ces dernières années aux basedowiens, avec des succès divers :

Pour les uns, et notamment pour Canter, l'effet est nul ou même nuisible, car cet auteur a vu s'exagérer les phénomènes du syndrome de Basedow après l'ingestion de quelques lobes de glande thyroïde.

Pour d'autres observateurs, le traitement thyroïdien aurait, dans un certain nombre de cas, amené chez des basedowiens une amélioration plus ou moins prononcée.

Qui a raison? Les uns et les autres, si j'en crois mon expérience personnelle éclairée par la distinction que je préconise entre les deux variétés du syndrome de Basedow, si distinctes entre elles à bien des égards.

En effet, dans la maladie de Basedow classique, le traitement thyroïdien n'amène pas d'amélioration; parfois même, il est nuisible.

Dans le goître Basedowifié, au contraire, le traitement thyroïdien est utile, et le plus souvent diminue les accidents, surtout la dyspnée; dans certains cas même, j'ai vu l'amélioration qu'il déterminait être considérable.

C'est ici, par l'examen des résultats thérapeutiques, que nous pouvons, jusqu'à un certain point, faire la preuve des théories en présence;

Dans la maladie de Basedow, tout porte à penser que sous l'influence des troubles du système nerveux, il se fait une exagération de la fonction thyroïdienne et, par conséquent, une hyperthyroïdation. Fournir à un organisme, dans de pareilles conditions, une dose nouvelle de suc thyroïdien, ne peut pas sembler conforme à la logique, à moins qu'on ne se place au point de vue de la doctrine homéopathique. En pratique, comme nous venons de le voir, dans la maladie de Basedow classique, le traitement thyroïdien ne donne que des résultats nuls ou mauvais.

Dans le goître Basedowifié, le *primum movens* des accidents, c'est le goître préexistant : or, contre le goître simple, nous savons que le traitement thyroïdien se montre efficace, très efficace même parfois, ainsi que j'ai eu déjà l'occasion de le dire ici même, dans une communication sur ce sujet, en 1895. Si donc, l'opothérapie thyroïdienne exerce une action favorable sur le goître basedowifié, cela n'a rien qui doive nous surprendre, puisqu'en faisant diminuer

le volume et la consistance du goître, elle atténue, par cela même, les phénomènes de compression dont l'ensemble donne naissance au syndrome de Basedow.

En résumé, dans l'état actuel de la question, la formule suivante est celle qui me paraît le mieux en rapport avec les faits cliniques.

Dans le goître Basedowifié, tenter, tout d'abord, la cure organothérapique thyroïdienne; si celle-ci n'amène pas une amélioration notable, si la dyspnée est intense, s'adresser sans tarder à l'intervention chirurgicale.

Dans la maladie de Basedow classique, n'opérer qu'en présence d'une nécessité formelle, car dans la majorité des cas, cette maladie ne menace pas la vie, et même il n'est pas rare qu'elle guérisse.

V

SUR LA REVIVISCENCE DU THYMUS DANS CERTAINES AFFECTIONS PRÉSENTANT DES ALTÉRATIONS DU CORPS THYROIDE OU DE QUELQUE AUTRE GLANDE VASCULAIRE SANGUINE [1]

L'hypertrophie compensatrice éprouvée par quelques glandes vasculaires sanguines est actuellement un fait très connu; mais on n'a jusqu'à présent guère fait attention à l'état du *Thymus* en pareil cas.

Je désire appeler l'attention de la société sur ce fait que, dans quelques affections présentant des altérations du corps thyroïde ou de quelque autre glande vasculaire sanguine, le thymus subit une véritable reviviscence. Les affections dont je veux parler sont : le *myxœdème*, l'*acromégalie* et la *maladie de Basedow*.

Myxœdème. — A ma connaissance, l'attention n'a pas encore été suffisamment attirée sur l'état du *thymus* dans le myxœdème. A cet égard, il faut faire une distinction :

Dans l'*idiotie myxœdémateuse* ou *myxœdème infantile*, dans cette affection dont nous devons la connaissance aux beaux travaux de M. Bourneville, on constate d'une façon constante (ainsi qu'en témoignent les autopsies publiées par M. Bourneville), que le thymus est volumineux. Ici il ne s'agit peut-être pas d'une reviviscence du thymus, il est plus vraisemblable que, par suite de l'absence ou de l'altération du corps thyroïde dès le premier âge, le thymus n'a pas eu le temps de disparaître; il y a donc simplement *persistance* du thymus.

Mais il n'en est pas toujours ainsi; dans certains cas, le myxœ-

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 23 février 1893.

dème survient, soit après la puberté, soit à l'âge adulte, à la suite d'altération du corps thyroïde; or, dans ces cas survenus à un âge où le thymus avait dû subir l'involution ordinaire, on peut, à l'autopsie, trouver cependant un thymus passablement développé; j'ai eu, il y a quelque temps, l'occasion de constater ce fait dans un cas de myxœdème chez une femme qui n'avait été atteinte de cette affection qu'un peu avant la vingtième année.

Acromégalie. — De même, dans l'acromégalie, on a constaté d'une façon à peu près générale l'existence du thymus; ici, de plus, il y a au moins une autre glande vasculaire sanguine atteinte, c'est le corps pituitaire. Le corps thyroïde est-il atteint d'une façon aussi constante? C'est ce qu'il est, je crois, impossible d'affirmer dans l'état actuel de la science, bien que cela semble assez vaisemblable. Comme on sait, l'acromégalie ne survient guère avant la vingtième année, il s'agit donc ici, très certainement, d'une reviviscence du thymus.

Maladie de Basedow. — J'ai, en 1891, à l'Hôtel-Dieu annexe, observé un fait de reviviscence du thymus dans la maladie de Basedow (il s'agit d'un cas de goître exophtalmique avec tabes, qui sera publié ultérieurement en collaboration avec M. Marinesco); à cette occasion, j'ai recherché s'il n'y avait pas des cas du même genre; j'en avais retrouvé quelques-uns signalés par Hale White, lorsque j'eus connaissance d'une revue de M. Möbius sur la maladie de Basedow, revue dans laquelle M. Möbius dit avoir observé lui-même un cas de ce genre et en cite cinq autres : ce sont ceux de Johnstone (1884), de Hale White (1886), de Mosler (1889), de Spencer (1891), de Lawènes (1891). Il ne s'agit donc pas là d'un simple hasard d'autopsie; aussi ce fait de la reviviscence du thymus est-il extrêmement intéressant, puisque, indépendamment de tout examen histologique, il sèmble nous prouver d'une façon péremptoire que dans la Maladie de Basedow, le corps thyroïde est atteint et foncièrement atteint, à tel point que son altération détermine la reviviscence de glandes homologues.

Peut-être cette considération sera-t-elle de nature à nous influencer pour une certaine part dans l'idée que nous devons nous faire sur la nature de cette maladie qui pourrait bien n'être pas une névrose aussi pure qu'on tend à le croire.

Sans vouloir approfondir ce point, qu'il me suffise d'appeler l'attention des membres de la Société sur ces faits de reviviscence du thymus et sur la nécessité de rechercher avec plus de soin l'état de cette glande trop dédaignée dans les autopsies.

VI

VITILIGO ET SYPHILIS [1]

Nous avons l'honneur de rapporter à la Société l'observation d'une malade âgée de soixante-huit ans, qui occupe le lit n° 6 de la salle Pinel, à la Salpêtrière, et qui nous a été adressée gracieusement par MM. Vaquez et Aubertin, qui était traitée à l'hôpital Saint-Antoine, pour une asystolie d'origine mitrale, consécutive au rhumatisme articulaire aigu. MM. Vaquez et Aubertin nous ont confié cette malade en raison des lésions cutanées dont elle est atteinte et qui nous intéressaient particulièrement.

On est frappé, en effet, immédiatement, par un vitiligo caractérisé par des taches noirâtres fortement pigmentées de la face dorsale des mains et des doigts, qui alternent avec des zones dépigmentées plus blanches que le reste de la peau de la malade. Sur la paume des mains, il existe, au niveau des éminences thénar, hypothénar et des doigts, une coloration bleuâtre en fer à cheval, respectant le centre de la paume de la main, et qui peut être un état cyanotique dû à son affection cardiaque. Les zones pigmentées et dépigmentées existent encore sur les joues, sur les paupières et sur le nez; elles respectent le front et le menton ; la coloration du reste de la peau est normale, sauf au niveau des petites lèvres, où il existe en deux points une pigmentation accentuée constituant de véritables taches noires. Ces zones pigmentées et dépigmentées sont apparues, dit la malade, il y a deux ans environ. Elles seraient survenues d'une façon assez rapide, et la malade les attribue à une émotion violente qu'elle a eue en apprenant la mort de son fils, âgé d'une trentaine d'années, qui a succombé aux colonies.

En même temps que ce vitiligo, survenait une éruption qui constitue une autre variété de *lésions cutanées, incontestablement syphilitiques*, que nous trouvons au niveau des avant-bras, sous forme

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 5 juillet 1912 (avec la collaboration de O. Crouzon).

de lésions papulo-squameuses de coloration rouge jambonnée, constituant, pour quelques-unes, de véritables circonférences, d'autres se groupant suivant la forme polycyclique et constituant alors des groupements d'éléments de dimensions d'une pièce de 2 francs ou même d'une pièce de 5 francs. Il existe des éléments extrêmement étendus, formant de véritables plaques, sur la cuisse droite et sur la cuisse gauche ; on en trouve également sur chaque sein. Ces éléments ne sont nullement prurigineux, et ils présentent nettement l'aspect objectif des lésions syphilitiques. Il n'existe aucune lésion des muqueuses autres que les taches noirâtres signalées plus haut sur les petites lèvres. La malade n'a jamais eu aucun autre accident cutané. Elle n'a pas fait de fausses couches; elle a eu quatre enfants. Elle n'a jamais eu d'autre maladie que le rhumatisme articulaire dont nous avons parlé, et elle n'avait pas eu de soupçon qu'elle fût atteinte de syphilis avant les constatations qui ont été faites sur elle. Elle n'a jamais eu aucune cause génitale de contamination depuis cette époque; mais, antérieurement, elle a de fortes raisons de supposer que son mari, qui a séjourné pendant sept ans en Afrique sans elle, et qui en est revenu en prenant des médicaments, avait contracté la syphilis. Elle ne présente aucune lésion du système nerveux. Elle n'a pas de signe de Robertson. Elle n'a pas de leucoplasie linguale. Quoi qu'il en soit, elle est aujourd'hui incontestablement atteinte de syphilides qui ont mis trente et un ans à éclore. il s'agit de syphilides tertiaires, et s'il est exceptionnel de voir apparaître ces lésions une trentaine d'années après le début présumé de la syphilis nous avons pu néanmoins en constater récemment un autre exemple parmi les vieilles femmes de la Salpêtrière.

Ce qui nous paraît devoir retenir l'attention de la Société aujourd'hui, c'est *la coïncidence de ces syphilides et du vitiligo*, et c'est leur apparition simultanée, que la malade affirme avec beaucoup de précision.

Nous avons déjà attiré l'attention à la Société de Dermatologie et de Syphiligraphie, dans la séance du 6 novembre 1902, sur les relations de vitiligo et de la syphilis. Il est certain que le vitiligo reconnait d'autres causes; par exemple, les troubles mentaux, les troubles du système nerveux, les intoxications ou les auto-intoxications, les compressions locales, peuvent être invoqués dans certains cas de vitiligo.

Toutefois, il nous a semblé, en 1902, que la syphilis pouvait être productrice du vitiligo, en dehors des cas où elle le déterminait par l'intermédiaire d'une maladie organique du système nerveux.

Une malade, observée en ville par M. Pierre Marie, présentait un vitiligo très étendu, coexistant avec une leucoplasie linguale.

Un malade observé à Bicêtre présentait également cette coexistence de vitiligo et de leucoplasie.

Nous nous sommes basés sur ces faits pour affirmer que, dans certains cas, le vitiligo était lié plus ou moins directement à la syphilis, et cette manière de voir n'a rien de subversif, si l'on veut se souvenir avec quelle prédilection la syphilis frappe le système nerveux, et si l'on se rappelle avec quelle fréquence la vérole détermine les achromies ou les dyschromies pigmentaires.

M. Darier, dans la discussion qui a suivi notre communication, a admis que cette origine syphilitique était vraisemblable dans un certain nombre de cas, et M. Brocq a rappelé à son tour que, depuis un certain nombre d'années, il avait signalé l'existence du vitiligo chez un certain nombre d'anciens syphilitiques.

Des observations de Du Castel, de Besnier, de Leloir, de Tenneson confirment cette relation du vitiligo et de la syphilis.

Les observations de vitiligo chez les tabétiques avérés ou frustes rapportées par Bulkley, Leloir, Lebrun, Thibierge, Ballet et Bauer, Souques, Guillain affirment aussi, quoique indirectement, les rapports de la syphilis et du vitiligo.

Depuis notre communication à la Société de Dermatologie, M. Pautrier (*Revue pratique des Maladies cutanées, syphilitiques et vénériennes*, mai 1904) a apporté une contribution à l'étude des rapports de la syphilis et du vitiligo, en publiant une observation de vitiligo nettement caractérisé, développé sur les organes génitaux à l'occasion et au voisinage de syphilides tuberculo-ulcéreuses (une observation analogue se trouve dans la thèse de Chabrier, en 1880). Enfin, plusieurs observations recueillies dans le service de Dieulafoy et relatées dans la thèse de Mlle Grunspan (Paris, 1907) viennent à l'appui de notre manière de voir.

Il nous paraît néanmoins intéressant aujourd'hui de relater un nouvel exemple de cette manifestation de la syphilis parce que les cas en sont assez rares et parce que, malgré les observations que nous venons de citer, et qui ont confirmé notre hypothèse, cette notion des relations de certains cas de vitiligo et de la syphilis n'est pas encore généralement répandue.

VII

MAMELON SURNUMÉRAIRE TRANSMIS HÉRÉDITAIREMENT DANS UNE FAMILLE COINCIDENCE AVEC PLUSIEURS GROSSESSES GÉMELLAIRES.

RÉVERSION ATAVIQUE A (OU CRÉATION D'UN) TYPE POLYMASTE ET POLYGÈNE (?) (1)

En octobre 1889, dans la salle Grisolle, à la Pitié, où je remplaçais M. Hutinel, j'ai eu l'occasion de recevoir et d'examiner une jeune fille qui portait sur le sein gauche un mamelon supplémentaire. Celui-ci était pourvu d'une petite aréole légèrement pigmentée, sans rudiments de tubercules de Montgoméry, mais munie de poils un peu plus gros que ceux des parties voisines, les dimensions de cette aréole de forme ovale étaient de 12 millimètres pour le grand axe transversal, de 9 millimètres pour le grand axe vertical. A ce mamelon accessoire, de même qu'aux deux mamelons normaux, vient aboutir une veine sous-cutanée assez volumineuse. Le siège de ce mamelon supplémentaire est à 36 millimètres au-dessous du centre du mamelon gauche normal et à 3 millimètres en dedans d'une ligne verticale passant par celui-ci.

Ma malade m'apprit en outre que cette anomalie était pour ainsi dire de règle dans sa famille : son arrière-grand'mère paternelle avait, à droite et à gauche, un mamelon supplémentaire, sa grand'-mère n'en avait qu'un situé du côté gauche, son père et les cinq frères de celui-ci (sur seize enfants) ont présenté également le mamelon supplémentaire du côté gauche. Elle-même a onze frères et sœurs, tous ont eu le mamelon supplémentaire à gauche, sauf sa

(1) Publié dans les *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux*, séance du 9 juin 1893.

sœur aînée qui le porte à droite. Chez cette dernière, les seins étant assez développés, le sein surnuméraire peut être aperçu même au travers d'un corsage.

Tels étaient les renseignements qui me furent fournis par la malade. Cette longue série familiale m'avait vivement intéressé, car il était évident qu'il s'agissait là, non pas d'une simple malformation erratique, mais d'une anomalie présentant une fixité telle qu'on ne pouvait la considérer comme fortuite.

En un mot, j'avais pensé qu'on se trouvait en présence, soit d'une *réversion atavique* vers un type ancestral à mamelles multiples, soit de la *formation* d'une variété humaine polymaste. Un moyen s'offrait de faire la preuve de cette hypothèse, c'était de rechercher si, dans la famille de cette jeune fille, les grossesses gémellaires se montraient avec quelque fréquence, et si, par conséquent, ce mamelon supplémentaire répondait à une fonction réelle. — On sait, en effet, que chez les mammifères le nombre des mamelles est, d'une façon générale, en rapport avec celui des petits : plus la portée d'un animal est nombreuse, plus celui-ci présente de mamelles. — Si donc il m'était donné de constater que la multiplicité des mamelles dans cette famille était en rapport avec une fécondité plus grande, je me trouvais en droit de supposer qu'il s'agissait là, non d'un cas fortuit, mais d'un ensemble de faits logiquement coordonnés vers un but physiologique.

J'interrogeai ma malade à cet égard, et voici ce que j'appris :

Son père avait quinze frères et sœurs; or sur ces seize enfants, six étaient des jumeaux (soit trois paires de jumeaux). — Notre malade elle-même a onze frères et sœurs, et sur ces douze enfants quatre sont jumeaux (soit deux paires de jumeaux). Quant à la progéniture de ses nombreux oncles et tantes, ma malade ne sait absolument rien. Les deux seuls cousins dont elle ait jamais entendu parler sont jumeaux et procèdent de l'un de ces frères de son père qui étaient jumeaux. — J'ajouterai que tous les jumeaux étaient du sexe masculin.

Ici encore il me semble difficile d'admettre une pure coincidence ; on objectera peut-être que, vu le nombre des enfants, celui des jumeaux n'a rien d'extraordinaire. La fréquence des grossesses gémellaires dans cette famille, 3 sur 13 et 2 sur 10, me paraît cependant dépasser de beaucoup la moyenne. D'ailleurs, une nouvelle preuve de la corrélation qui existe ici entre les seins surnuméraires et les grossesses gémellaires est la suivante : parmi les quinze frères et sœurs du père de notre malade, six seulement (et

lui-même en était un) possédaient l'anomalie mammaire, et ces six étaient les six jumeaux.

Tels sont les faits, telle est l'interprétation qui me semble se présenter d'une façon toute naturelle. Dans un mémoire (1) dont, grâce aux indications de M. Marcel Baudoin, j'ai pu prendre connaissance, M. Raphaël Blanchard se prononçait, lui aussi, en 1885 pour la théorie atavique des mamelles surnuméraires. Un passage de ce mémoire fait même allusion à la vraisemblance d'une fécondité plus grande chez les sujets de ce genre.

La famille dont je viens de publier l'histoire nous montre bien cette fécondité (seize et douze enfants), mais de plus elle permet d'introduire la notion des grossesses gémellaires qui jusqu'ici ne me semble avoir été mentionnée par aucun auteur. Il serait donc à désirer qu'à l'avenir, dans les cas de mamelon surnuméraire, on recherchât avec soin si, dans la famille, il n'y aurait pas eu un ou plusieurs exemples de grossesses gémellaires.

Un autre fait, dont mon observation fait la preuve, c'est que la faculté des procréations gémellaires peut résider non pas seulement chez la femme comme il serait naturel de le supposer *a priori*, mais aussi *chez l'homme*. En effet, le père de ma malade, qui était lui-même d'origine gémellaire, a eu deux paires de jumeaux, et l'un de ses frères, également d'origine gémellaire, a eu lui aussi au moins une paire de jumeaux. Or il est bien peu vraisemblable que chacun de ces deux frères ait justement épousé une femme jouissant de la faculté, relativement assez rare, en somme, de procréer des jumeaux. Il paraît donc beaucoup plus naturel d'admettre que dans ces deux cas cette faculté était inhérente à l'homme lui-même. On pourrait d'ailleurs retrouver dans la science quelques autres faits plaidant en faveur de ce rôle actif du sexe masculin dans la procréation des jumeaux.

M. Le Gendre. — Il existe un cas historique du même genre. Un poète populaire en Ecosse, Robert Burns, eut deux fois deux jumeaux de sa femme et de sa maîtresse.

(1) Raphael Blanchard, *Bulletin de la Société d'Anthropologie*, 3e série, t. VIII, 1885, p. 226.

TABLE DES MATIÈRES DU TOME II

AMYOTROPHIE CHARCOT MARIE

Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive, souvent familiale, débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains 7

HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

Sur l'hérédo-ataxie cérébelleuse 51
Lésions médullaires dans quatre cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse . . 67

LES LACUNAIRES

Foyers lacunaires de désintégration 72
Sur différents autres états cavitaires du cerveau 85

TRAVAUX DIVERS

ENCÉPHALE

I. — De la trépanation décompressive du côté de l'hémisphère sain dans certains cas d'hémorragie cérébrale. 95
II. — Le coma dans l'hémorragie cérébrale 99
III. — Forme sénile de sclérose combinée. Atrophie cérébelleuse tardive à prédominance corticale 116
IV. — De l'engagement des amygdales cérébelleuses à l'intérieur du trou occipital dans les cas où la pression intra-cranienne se trouve augmentée. 118
V. — Sur la mysosismie bilatérale observée aux membres inférieurs chez les hémiplégiques organiques récents. . . . 121
VI. — Etat vermoulu du cerveau 122
VII. — L'hémiagnosie douloureuse dans l'hémiplégie récente. . . . 123
VIII. — Perte des mouvements volontaires des orteils et conservation de ces mouvements pendant la marche, dans les lésions corticales superficielles. 128

IX. — Paraplégie consécutive à une blessure de la suture interpariétale 129
X. — Existe-t-il en clinique des localisations dans la capsule interne? 131
XI. — Dix cas de mouvements involontaires d'apparition rapide pouvant se rattacher à l'encéphalite léthargique 153
XII. — Cinq cas de formes frustes d'encéphalite léthargique dont quatre caractérisés par un syndrome parkinsonien et un par des mouvements rythmiques à grandes oscillations . 160

INFECTIONS ET MALADIES NERVEUSES

I. — Sclérose en plaques et maladies infectieuses. 169
II. — Hémiplégie cérébrale infantile et maladies infectieuses. . . 190
III. — Note sur l'étiologie de l'épilepsie. 198
IV. — Infections et épilepsie. 204
V. — Quelques considérations sur l'étiologie et sur le traitement de l'épilepsie. 216
VI. — Étiologie de la paralysie spinale infantile 228
VII. — Sur la coïncidence chez un même malade de la paraplégie cérébrale infantile et de la paralysie spinale infantile . . 244

MALADIES DE LA MOELLE

I. — Lésions des circonvolutions motrices dans la sclérose latérale amyotrophique 249
II. — Note sur la recherche des corps granuleux dans les centres nerveux. 251
III. — Deux nouveaux cas de sclérose latérale amyotrophique suivis d'autopsie. 254
IV. — Sur la localisation des lésions médullaires dans la sclérose latérale amyotrophique. 280
V. — Observation de sclérose latérale amyotrophique sans lésion du faisceau pyramidal au niveau des pédoncules 285
VI. — Existe-t-il une atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne? 292
VII. — Forme spéciale de névrite interstitielle hypertrophique progressive de l'enfance 299
VIII. — Sur quelques points de la symptomatologie de la paraplégie spasmodique syphilitique 302
IX. — Sur les inconvénients du traitement mercuriel intensif dans la paraplégie spasmodique syphilitique. 304

X. — Sur la contraction réflexe des adducteurs de la cuisse, déterminée par la percussion du tendon rotulien du côté opposé 307
XI. — Le réflexe d'adduction du pied 310
XII. — Sur le « thorax en bateau » dans la syringomyélie 314
XIII. — A quel âge meurent les tabétiques? 315
XIV. — Etude clinique de la forme tabétique des scléroses combinées. 321
XV. — De l'origine exogène ou endogène des lésions du cordon postérieur étudiées comparativement dans le tabes et dans la pellagre. 326
XVI. — Possibilité de prévenir la formation des escarres dans les traumatismes de la moelle épinière par blessures de guerre 346
XVII. — Deux cas de paralysie diphtérique chez l'adulte présentant les caractères des paralysies par lésions médullaires . . 354

VARIA

I. — Sur la déformation thoracique « en taille de guêpe » chez certains myopathiques 365
II. — Sur la déformation du crâne constatée dans certains cas de myopathie progressive primitive. 368
III. — Sur la nature et sur quelques-uns des symptômes de la maladie de Basedow. Le tremblement basedowien. . . . 371
IV. — Maladie de Basedow et Goître Basedowifié 378
V. — Sur la reviviscence du thymus dans certaines affections présentant des altérations du corps thyroïde ou de quelque autre glande vasculaire sanguine 383
VI. — Vitiligo et syphilis. 385
VII. — Mamelon surnuméraire transmis héréditairement dans une famille. Coïncidence avec plusieurs grossesses gémellaires. Réversion atavique à (ou création d'un) type polymaste et polygène?. 388

Imprimerie E. DESSAINT. — Coulommiers. — 12-27.

LANE MEDICAL LIBRARY

To avoid fine, this book should be returned on or before the date last stamped below.

L333 Marie, P.
M33 Travaux et mémoires.
v.2
1928 69960

NAME	DATE DUE

E. STECHERT & Co